

## Presentación simultánea de enfermedad diverticular del apéndice cecal y neuroma apendicular que protruye a través de defectos múltiples de la pared muscular

César O Lara Torres,<sup>\*,\*\*</sup> Danny Soria Céspedes,<sup>\*</sup> Sergio Piña Oviedo,<sup>\*\*\*</sup> Carlos Ortiz Hidalgo<sup>\*,\*\*</sup>

### RESUMEN

La enfermedad diverticular del apéndice es un hallazgo patológico poco usual; sin embargo, los neuromas apendiculares son relativamente frecuentes. Informamos un caso de enfermedad diverticular del apéndice cecal asociada con neuroma apendicular, en el cual la proliferación neuromatosa protruyó a través de los defectos de la pared muscular. Éste es el primer caso informado en la bibliografía de una asociación, con morfología tan peculiar, entre un neuroma apendicular –protruyendo a través de múltiples defectos en la pared muscular– y la enfermedad diverticular del apéndice cecal.

**Palabras clave:** neuroma apendicular, enfermedad diverticular del apéndice vermiforme.

### ABSTRACT

Diverticular disease of the appendix represents an unusual pathological finding, however appendicular neuromas is a relatively common entity. We report herein a case of diverticular disease of the appendix associated with an appendicular neuroma in which the neuromatous proliferation protruded through the muscle wall defects. To the best of our knowledge this is the first reported case of such a peculiar association between an appendicular neuroma protruding through multiple wall defects and diverticular disease of the appendix.

**Key words:** appendicular neuroma, diverticular disease of appendix vermiformis.

**L**a enfermedad diverticular del apéndice es un proceso patológico poco usual, con una incidencia de 0.004 y 2.6% en la población general.<sup>1</sup> Por otro lado, el neuroma apendicular (hiperplasia neuromatosa del apéndice) es una afección relativamente frecuente.<sup>2</sup> La coexistencia de estos dos procesos en el mismo espécimen quirúrgico es un hallazgo previamente no descrito. Informamos un caso

de enfermedad diverticular del apéndice cecal asociada con neuroma apendicular, en el cual la proliferación neuromatosa hacía protrusión a través de los defectos de la pared muscular.

### INFORME DE CASO

Ingresó al Centro Médico ABC, en la Ciudad de México, un hombre de 31 años con cuadro clínico caracterizado por dolor abdominal moderado de 24 horas de evolución, localizado en el cuadrante inferior derecho y acompañado de fiebre (32.8°C) e hiporexia. El paciente refirió haber tenido episodios similares de malestar abdominal durante los tres meses previos, con remisión parcial de los síntomas después de la automedicación con antiinflamatorios no esteroides. En el examen físico se identificó dolor intenso en el punto de McBurney. La biometría hemática mostró leucocitos –en sangre periférica– de 8,300/dL, con 88% de neutrófilos en el conteo diferencial de leucocitos. Se hizo diagnóstico clínico de apendicitis aguda y se realizó resección quirúrgica del apéndice. El espécimen quirúrgico macroscópicamente midió 6.0 X

\* Departamento de Patología, Centro Médico ABC, México, DF.

\*\* Departamento de Biología Celular y Tisular, Escuela de Medicina, Universidad Panamericana, México, DF.

\*\*\* Departamento de Neurociencia, Center for Neurobiology, Temple University School of Medicine, Filadelfia, Estados Unidos.

Correspondencia: Dr. Carlos Ortiz Hidalgo. Departamento de Patología, Centro Médico ABC, Sur 136 núm. 116, colonia Las Américas, CP 01120, México, DF. Correo electrónico: cortiz@abchospital.com  
Recibido: septiembre, 2010. Aceptado: octubre, 2010.

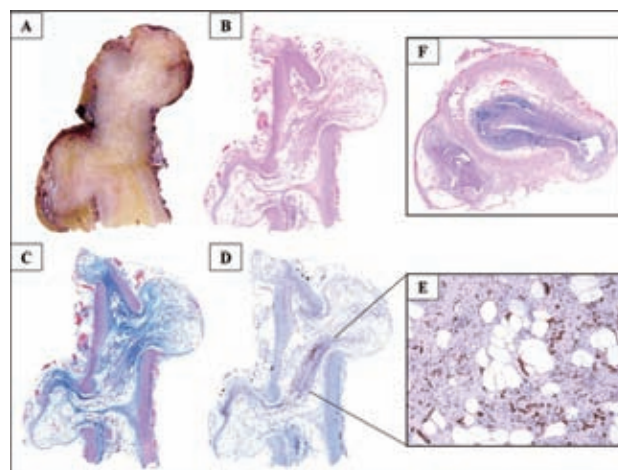
Este artículo debe citarse como: Lara-Torres CO, Soria-Céspedes D, Piña-Oviedo S, Ortiz-Hidalgo C. Presentación simultánea de enfermedad diverticular del apéndice cecal y neuroma apendicular que protruye a través de defectos múltiples de la pared muscular. *Patología Rev Latinoam* 2010;48(4):243-245.

1.1 X 1.0 cm. En la superficie serosa tenía múltiples nódulos distribuidos tanto en el borde mesentérico como en el antimesentérico; los de localización proximal eran de consistencia ahulada a diferencia de los de localización distal, que eran firmes. Al corte longitudinal el apéndice cecal exhibía obliteración de la porción distal de la luz por tejido firme blanco-amarillo (Figura 1A), que histológicamente mostraba pérdida de las capas mucosa y submucosa, que estaban reemplazadas por proliferación de células fusiformes ondulantes con procesos citoplásmicos eosinófilos, dispuestas en agregados laxos y entremezcladas con tejido fibroadiposo-mixoido y células inflamatorias (Figura 1B). Esta proliferación celular hacía protrusión, a través de algunos de los defectos de la pared muscular, llegando hasta la capa subserosa, que se resaltaba mediante la tinción de tricrómico de Masson (Figura 1C). Por inmunohistoquímica, la proliferación fusocelular fue positiva intensa para la proteína S-100 (Biogenex, 1:1,000) y negativa para el EMA (Dako, 1:150) [Figuras 1D y 1E]. Había algunas células endocrinas pequeñas positivas para CD56 (Cell Marque, 1:50) y cromogranina A (Biogenex, 1:600), distribuidas en forma dispersa en la población fusocelular.

En la porción proximal del apéndice había numerosos divertículos, que histológicamente estaban constituidos por herniación en la capa mucosa, en la submucosa y a través de la muscular propia (Figura 1F). Algunos de estos divertículos mostraban inflamación aguda (diverticulitis), con formación focal de microabscesos e infiltrado inflamatorio en el espesor de la pared apendicular y el mesoapéndice.

## DISCUSIÓN

El mecanismo propuesto para el desarrollo de la enfermedad diverticular apendicular indica la importancia de la combinación de tres procesos: 1) aumento en la presión intraluminal, 2) contracción de la pared muscular, y 3) debilitamiento focal de la pared muscular.<sup>3,4</sup> Como en la enfermedad diverticular del colon, los divertículos del apéndice pueden mostrar inflamación crónica o aguda con afcción a la pared muscular. Los pacientes con diverticulosis apendicular pueden experimentar dolor abdominal intermitente o recurrente, o dolor agudo intenso en el cuadrante inferior derecho, indistinguible de la apendicitis ordinaria.



**Figura 1.** A: fotografía macroscópica. B-D: montaje de corte longitudinal de la porción distal del apéndice. Se muestra la obliteración de la luz con estructuras nodulares, que salen a través de defectos de la muscular propia (B: H y E; C: tricrómico de Masson; D: proteína S-100). El tejido central y el de los nódulos exhiben características histológicas de hiperplasia neurógena, entremezclada con tejido fibroadiposo. E: mayor aumento de área seleccionada en D, que muestra células de Schwann –positivas para la proteína S-100– con adipocitos entremezclados (10X). F: montaje de la porción proximal del apéndice (en corte transversal) mostrando un divertículo (H y E). Esta figura aparece a color en el anexo 2 de este número.

Posiblemente el neuroma apendicular sea un proceso reparativo fusocelular, secundario a úlcera e inflamación de la mucosa y patogénicamente similar a las reparaciones neurales observadas en otras partes del aparato digestivo.<sup>2,5,6</sup> De acuerdo con esta hipótesis, estos neuromas –producidos por episodios repetitivos de inflamación y obstrucción de la luz apendicular– se originan como respuesta adaptativa para disminuir la posibilidad de inflamación y obstrucción subsecuentes.<sup>6</sup> Como lo indica Stanley,<sup>6</sup> la obliteración de la luz se encuentra inicialmente en la parte distal del apéndice y avanza de manera progresiva en dirección proximal. En el caso que aquí informamos podríamos especular que –una vez que la enfermedad diverticular se desarrolló en el apéndice cecal– la inflamación (diverticulitis) indujo la proliferación de células de Schwann, lo que generó el neuroma (obliteración fibrosa) en la parte distal, y la proliferación neuromatosa hizo protrusión a través de los defectos preexistentes de la pared muscular, donde había habido divertículos.

Se ha informado de casos aislados de neurofibroma plexiforme en el apéndice cecal de pacientes con

enfermedad de Von Recklinghausen. En esos casos hubo engrosamiento de la pared apendicular o nódulos extendiéndose a lo largo del mesenterio.<sup>7</sup> Sin embargo, a diferencia del caso que exponemos, el examen microscópico en los casos de neurofibromatosis reveló arquitectura plexiforme característica con proliferación de todos los elementos celulares encontrados en el nervio periférico. Olsen informó de un caso de neurofibroma gigante no asociado con enfermedad de Von Recklinghausen, en el que hubo engrosamiento del apéndice e infiltración de la pared por la proliferación neuromatosa.<sup>8</sup> En nuestro caso no hubo antecedentes familiares o datos clínicos de enfermedad de Von Recklinghausen, o neurofibromas en otros sitios anatómicos.

Después de una exhaustiva revisión de la bibliografía, el caso que aquí exponemos es el primero que se ha informado con asociación entre enfermedad diverticular y neuroma apendicular que protruye a través de múltiples defectos de la pared muscular.

## REFERENCIAS

1. Fenoglio-Preiser CM, Noffsinger AE, Stemmermann GN, Lantz PE, et al. Non neoplastic lesions of the appendix. In: Gastrointestinal pathology. An atlas and text. 2<sup>nd</sup> ed. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins, 1999;p:519-520.
2. Olsen BS, Holck S. Neurogenous hyperplasia leading to appendiceal obliteration: an immunohistochemical study of 237 cases. *Histopathology* 1987;11:843-849.
3. Deschenes L, Couture J, Garneau R. Diverticulitis of the appendix. Report of sixty-one cases. *Am J Surg* 1971;121:706-709.
4. Wilson RR. Diverticula of the appendix and certain factors in their development. *Br J Surg* 1950;38:65-81.
5. Höfler H, Kasper M, Heitz PU. The neuroendocrine system of normal human appendix, ileum and colon, and in neurogenic appendicopathy. *Virchows Arch A Pathol Anat Histopathol* 1983;399:127-140.
6. Stanley MW, Cherwitz D, Hagen K, Snover DC. Neuromas of the appendix. A light-microscopic, immunohistochemical and electron-microscopic study of 20 cases. *Am J Surg Pathol* 1986;10:801-815.
7. Misdraji J, Graeme-Cook FM. Miscellaneous conditions of the appendix. *Semin Diagn Pathol* 2004;21:151-163.
8. Olsen BS. Giant appendicular neurofibroma. A light and immunohistochemical study. *Histopathology* 1987;11:851-855.