



# CIRUGÍA ESPAÑOLA

[www.elsevier.es/cirugia](http://www.elsevier.es/cirugia)



## Cartas científicas

### Amiloidosis de colon y clínica de oclusión intestinal



### Amyloidosis of the colon and clinical features of intestinal obstruction

La amiloidosis localizada en el tracto gastrointestinal es una entidad poco común<sup>1,2</sup>. El depósito de cadenas ligeras de inmunoglobulinas en el espesor de la pared intestinal provoca alteraciones estructurales y funcionales que dan lugar a una gran variedad de síntomas digestivos<sup>1,3,4</sup> que pueden ser similares a los de otras enfermedades digestivas, como son la enfermedad inflamatoria intestinal, la colitis isquémica, la colitis colagenosa y las neoplasias. El carácter subclínico de su presentación y los síntomas inespecíficos hacen difícil su correcto diagnóstico<sup>1,3,4</sup>.

Presentamos un caso inusual de tumor amiloide único del colon descendente, de gran tamaño, localizado en la submucosa y con extensión extraluminal, asociado a cambios de linfoma linfoplasmocitoide y que cursa con oclusión a dicho nivel.

Se trata de un paciente varón de 84 años de edad, hipertenso y diabético, que consulta al Servicio de Urgencias por cuadro de dolor abdominal de 3 días de evolución, localizado en la fosa iliaca izquierda, con distensión abdominal. En Urgencias el paciente permanece estable, sin fiebre, pero con dolor, defensa abdominal y palpación de masa inflamatoria en la fosa iliaca izquierda. La analítica hemática es normal. La radiografía de abdomen muestra distensión del colon con cambio brusco de calibre a nivel de la fosa iliaca izquierda, con ausencia de gas en sigma distal. Con la orientación diagnóstica de diverticulitis aguda frente a neoplasia, se realiza una tomografía computarizada de abdomen (fig. 1) que muestra: tumor de 96 mm localizado en colon descendente con paso filiforme de contraste a través de la lesión.

Con la sospecha de neoplasia oclusiva se realiza una colonoscopia que evidencia una tumoración ulcerada e infiltrante a 45 cm del margen anal, que compromete gran parte de la luz intestinal. Se realizan biopsias.

Al no mejorar clínicamente se decide llevar a cabo una intervención quirúrgica en régimen de urgencia diferida, pendiente todavía del resultado de la biopsia realizada durante la colonoscopia. Se practica una hemicolectomía izquierda oncológica, con anastomosis término-terminal manual. En el postoperatorio, el paciente presenta una fístula

intestinal subclínica, de bajo débito, que respondió al tratamiento médico, y fue alta a domicilio el décimo día postoperatorio.

El resultado de la biopsia realizada por endoscopia es: «depósito masivo de sustancia amiloide del tipo AL en la submucosa».

El informe de anatomía patológica de la pieza quirúrgica informa de gran masa, de consistencia dura, de 9,5 × 6 cm, que al corte muestra tejido amarillento pardusco. Microscópicamente, hallazgo en la capa muscular de la pared colónica, de abundante depósito de material eosinofílico fibrilar de aspecto amiloide, con células plasmáticas positivas para CD138, MUM-1, IgG, CD20 y restricción de cadenas ligeras lambda. El diagnóstico final es de amiloidosis primaria tipo AL, presentada en forma de masas de depósito de amiloide de 9,5 y 1,5 cm en la serosa intestinal, la más grande de ellas ulcerando la mucosa intestinal, sin evidencia de neoplasia epitelial maligna. Linfoma linfoplasmocitoide (fig. 2).

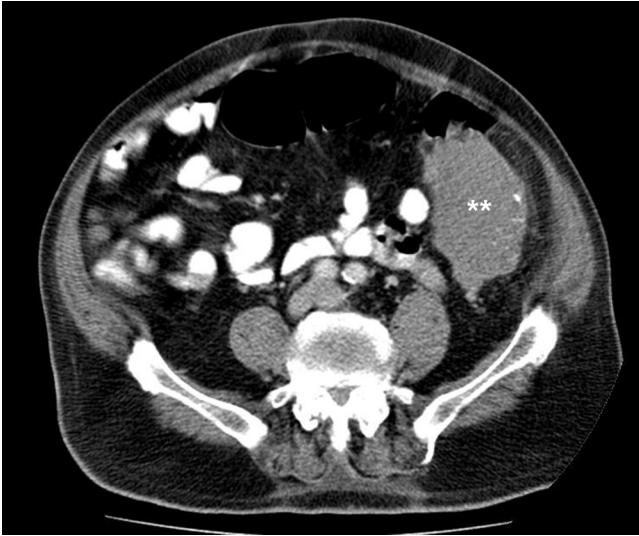
La amiloidosis hace referencia a un grupo de enfermedades que se caracterizan por el depósito extracelular de diferentes proteínas fibrilares no ramificadas, bioquímicamente heterogéneas y resistentes a la degradación.

Estas proteínas comparten características morfológicas, tintoriales (rojo Congo) y ultraestructurales similares, pero tienen diferente estructura química.

Las principales formas bioquímicas son:

**Amiloidosis primaria (AL):** formada por cadenas ligeras de tipo lambda o kappa de las inmunoglobulinas en el contexto de enfermedades hematológicas. Es la forma más común y se asocia a proliferación monoclonal de células B o de células plasmáticas.

**Amiloidosis secundaria (AA):** se asocia a enfermedades inflamatorias crónicas de muy larga evolución, como la enfermedad de Crohn, la espondilitis anquilosante, el síndrome de Reiter, la artritis reumatoidea y el lupus eritematoso sistémico. También se encuentra en procesos infecciosos como la tuberculosis, la osteomielitis y la lepra; y en procesos neoplásicos como el carcinoma renal y tumores estromales gastrointestinales<sup>2,3</sup>.



**Figura 1 – Imágenes de TC de abdomen de tumoración de amiloidosis tipo AL en sigma. Los asteriscos indican una masa de densidad de partes blandas que tiene un diámetro de 96 × 55 mm.**

La edad media de presentación de la amiloidosis AL es de 65 años y dos tercios de los pacientes son varones. Astenia y pérdida de peso son los síntomas más frecuentes. Los órganos más afectados son el riñón (70-80%) y el corazón (50-60%)<sup>1-5</sup>.

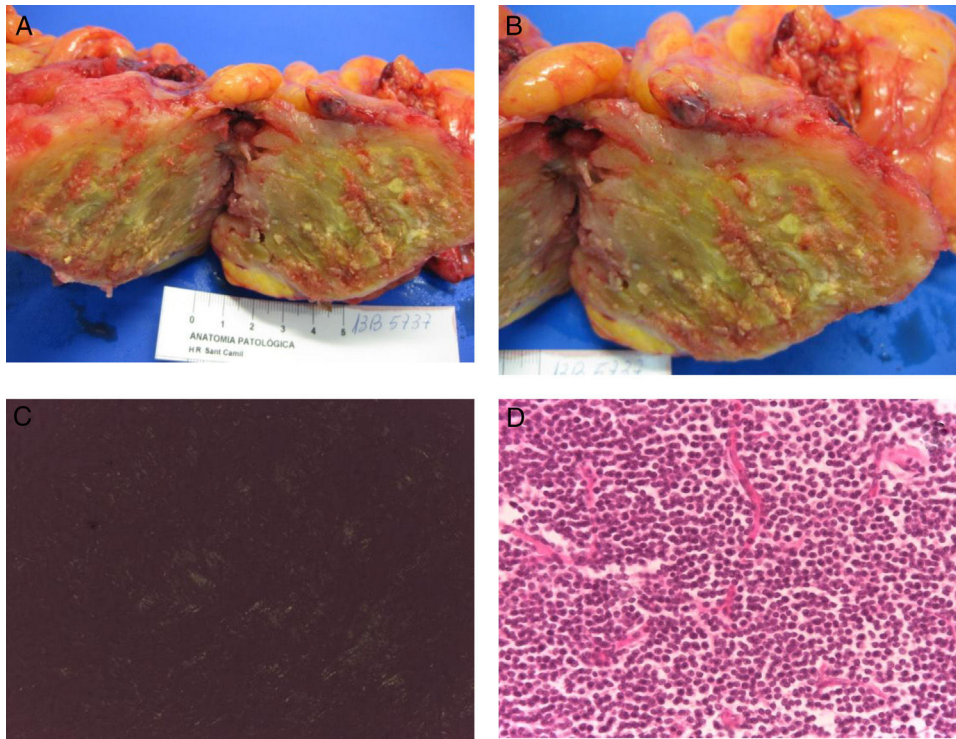
La amiloidosis localizada en el tracto gastrointestinal es una entidad rara y la forma más común es la AL. Las manifestaciones clínicas son variables y no son específicas;

pueden depender del tipo de amiloidosis: la AL suele presentarse como un cuadro obstructivo y la AA se presenta con cuadros de malabsorción, diarrea y sangrado<sup>2,3</sup>.

Los hallazgos endoscópicos y radiológicos no son específicos<sup>2,3</sup>. El diagnóstico y tipo de amiloide se obtiene con el resultado histológico de la biopsia, y la tinción con rojo Congo es la más específica<sup>2-4</sup>. En casos como este, en los que el diagnóstico de la amiloidosis es posquirúrgico, es importante determinar si la afectación es local o sistémica porque el manejo y el pronóstico son diferentes. Se realiza estudio de electroforesis en plasma y orina, marcadores autoinmunes, electrocardiograma y ecocardiograma para comprobar los órganos más frecuentemente afectados<sup>5,6</sup>.

El tratamiento de la amiloidosis depende del tipo de amiloide. En el tipo AL el objetivo del tratamiento es suprimir la síntesis de inmunoglobulinas de cadenas ligeras con el control mediante quimioterapia de la enfermedad hematológica subyacente. Se ha estudiado el tratamiento con altas dosis de quimioterapia y trasplante de células madre con resultados alentadores, pero la tasa de mortalidad sigue siendo elevada<sup>3</sup>. En los pacientes con enfermedad localizada sin un tratamiento sistémico específico, como en el caso expuesto, se recomienda seguimiento, aunque la progresión de enfermedad localizada a sistémica es rara (2%)<sup>2</sup>. En el tipo AA, el tratamiento es el control de la enfermedad primaria, con remisión de los depósitos de amiloide y disminución de la tasa de mortalidad<sup>3</sup>.

El tratamiento quirúrgico solamente está indicado, como en este caso, para el control de síntomas (dolor abdominal no controlado por tratamiento médico) y complicaciones (oclusión intestinal).



**Figura 2 – Imágenes de anatomía patológica de pieza de amiloidosis colónica. A y B. Imagen macro de anatomía patológica. C. Tinción rojo Congo vista con el microscopio con luz polarizada que muestra birrefringencia color verde manzana (objetivo ×20). D. Micro de linfoma plasmocitoide con tinción de hematoxilina-eosina (objetivo ×40).**

## BIBLIOGRAFÍA

1. Makazu M, Nakajima T. A case of localized AL amyloidosis of the sigmoid colon with lymphocytes exhibiting a premalignant status. *Jpn J Clin Oncol*. 2013;43:767.
2. Ogasawara N, Kitagawa W, Obayashi K, Itoh Y, Noda H. Solitary amyloidosis of the sigmoid colon featuring submucosal tumor caused hematochezia. *Intern Med*. 2013;52:2523-7.
3. Elbert EC, Nagar M. Gastrointestinal manifestations of amyloidosis. *Am J Gastroenterol*. 2008;103:776-87.
4. Biewend ML, Menke DM, Calamia KT. The spectrum of localized amyloidosis: A case series of 20 patients and review of the literature. *Amyloid*. 2006;13:135-42.
5. Egeli T, Sokmen S, Arkasu M, Gurel D. Mechanical bowel obstruction due to localized extensive amyloidotic involvement in the left colon. *Indian J Surg*. 2015;77 Suppl 1:S94-6.
6. Dakhoul L, Keshmiri H, Werdi A, Blumenstein BJ. Amyloidosis presenting as a colonic mass. A case report. *Int J Colorectal Dis*. 2015;30:291.

Xavier Pérez<sup>a</sup>, Elena Ramírez-Maldonado<sup>a\*</sup>, Carmen Martín<sup>b</sup>, Víctor Fumanal<sup>b</sup> e Iván Urrea<sup>c</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Cirugía General y Digestivo, Consorci Sanitari del Garraf, Barcelona, España

<sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica, Consorci Sanitari del Garraf, Barcelona, España

<sup>c</sup>Servicio de Radiodiagnóstico, Consorci Sanitari del Garraf, Barcelona, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: eramirez@csg.cat (E. Ramírez-Maldonado).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ciresp.2017.09.008>  
0009-739X/

© 2017 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

## Apendicitis aguda por parasitosis

### Acute appendicitis due to parasitosis



La apendicitis aguda es una de las causas más comunes de abdomen agudo y una de las indicaciones más frecuentes de cirugía abdominal urgente. La obstrucción del apéndice ileocecal ha sido propuesta como la etiología principal de esta enfermedad, aunque no siempre se identifica, por lo que algunos autores consideran que la obstrucción es el resultado y no la causa de la inflamación<sup>1-3</sup>. No hay una única teoría que explique todos los casos de apendicitis aguda y la etiología de la inflamación varía dependiendo de la edad del paciente; siendo más frecuentes las infecciones e hiperplasia folicular linfoide en jóvenes, mientras que en adultos podemos encontrar fibrosis, fecalitos o neoplasias<sup>2,4</sup>. La infección por parásitos es una causa poco frecuente de apendicitis aguda<sup>1</sup>. Dentro de estas parasitosis encontramos *Enterobius*, *Ascaris*, *Giardia* y *E. histolytica*<sup>2</sup>. Presentamos un caso clínico en el que se pudo evidenciar la presencia de *Enterobius vermicularis* (*E. vermicularis*) durante una apendicectomía.

Presentamos el caso de un varón de 20 años que acude en 3 ocasiones a urgencias por cuadro de dolor abdominal de unos 10 días de evolución localizado en fosa ilíaca derecha (FID) que se acompaña de náuseas, sin otra sintomatología a destacar. En su primera visita a urgencias destaca un sistemático de orina con leve hematuria y leucocitosis leve. Se realiza una ecografía abdominal sin identificarse el apéndice ileocecal, por lo que se decide dar de alta con sospecha de infección urinaria y se trata con antibioterapia de amplio espectro. Debido a la persistencia de los síntomas el paciente acude nuevamente a urgencias donde en la exploración abdominal destaca dolor localizado en FID con signo de Blumberg positivo. Se realiza

una nueva analítica sanguínea sin evidenciarse en esta ocasión leucocitosis, pero sí una eosinofilia del 9,7%. Debido a la persistencia de los síntomas y la no visualización ecográfica del apéndice cecal, se decide realizar una TAC abdominal donde se identifica un apéndice retrocecal de diámetro en el límite alto de la normalidad. Ante estos hallazgos se interviene al paciente realizándose apendicectomía laparoscópica. Al seccionar la base apendicular, se evidencia la salida hacia la cavidad abdominal de 2 parásitos subcentimétricos (fig. 1A). Tras la intervención, la clínica del paciente mejora hasta la desaparición de los síntomas. Se envía la pieza quirúrgica para estudio anatomopatológico y se realiza un estudio de parásitos en heces tratándose la infección con albendazol por vía oral. El estudio de heces fue positivo para *E. vermicularis*. En la pieza de anatomía patológica se objetiva la presencia de parásitos (*E. vermicularis*) y congestión vascular de la mucosa apendicular (fig. 1 B, fig. 2), sin otros hallazgos de interés.

*E. vermicularis* es una especie de parásitos que afecta al ser humano, del filo nematodos y es conocido comúnmente como oxiuro. Es la infección por nematodos más frecuente a nivel mundial, sin embargo, existen variaciones geográficas considerables<sup>5,6</sup>. La mayor prevalencia de infección tiene lugar en niños y adolescentes, especialmente en aquellos institucionalizados<sup>2</sup>. El principal huésped es el ser humano y se transmite entre personas por vía fecal-oral<sup>3</sup>. Tras la ingesta de los huevos se produce la eclosión de los mismos a gástrico. Las larvas migran hasta el ciego y a las zonas de intestino adyacente (incluyendo el apéndice) donde maduran y se transforman en adultos<sup>3,6,7</sup>.