

## Enfermedad de Crohn apendicular

María Álvarez-Blanco<sup>a</sup>, Luis Ángel Fernández-Meré<sup>b</sup> y Enrique Martínez-Rodríguez<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Cirugía General I. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. Asturias. España. <sup>b</sup>Servicio de Anestesiología, Reanimación y Terapéutica del Dolor. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. Asturias. España.

### Resumen

La enfermedad de Crohn limitada al apéndice es una entidad clínica poco frecuente que se asemeja a un cuadro de apendicitis aguda. Afecta principalmente a individuos jóvenes, y el diagnóstico definitivo es anatomopatológico.

Presentamos una serie de 7 casos de enfermedad de Crohn apendicular intervenidos en nuestro servicio de cirugía en los últimos 12 años.

Los 7 pacientes presentaron dolor en la fosa ilíaca derecha y, con sospecha de apendicitis aguda, se intervinieron quirúrgicamente; en todos ellos se realizó apendicectomía. El diagnóstico se confirmó con estudios anatomopatológicos. Un enfermo fue diagnosticado en el postoperatorio de enfermedad de Crohn cólica y en la actualidad evoluciona favorablemente con tratamiento médico.

Aunque la enfermedad de Crohn limitada al apéndice es una entidad clínica rara, debe considerarse en el diagnóstico diferencial preoperatorio de pacientes con dolor en la fosa ilíaca derecha y un curso preoperatorio tórpido que se asemeja a una apendicitis aguda. La recurrencia de la enfermedad en otro lugar del tracto digestivo es poco frecuente.

**Palabras clave:** *Apendicitis. Apendicitis granulomatosa. Crohn apendicular.*

### CROHN'S DISEASE OF THE APPENDIX

Crohn's disease limited to the appendix is uncommon. Clinically, it is likely to mimic acute appendicitis. It is more frequent in young people and definitive diagnosis is histological.

We present a series of seven cases of Crohn's disease of the appendix that were treated in our surgery service over the past 12 years.

The seven patients had pain in the lower right quadrant. In all patients, the preoperative diagnosis was acute appendicitis and appendectomy was performed. Histopathological evaluation was required for diagnosis. In the postoperative course, one patient was diagnosed with colonic Crohn's disease, and outcome was favorable with medical treatment.

Although isolated Crohn's disease of the appendix is a rare entity, it should be considered in the preoperative differential diagnosis of patients with right lower quadrant pain and a protracted preoperative course mimicking acute appendicitis. Disease recurrence elsewhere in the alimentary tract is uncommon.

**Key words:** *Appendicitis. Granulomatous appendicitis. Crohn's disease of the appendix.*

### Introducción

La enfermedad de Crohn afecta al apéndice en un 25% de pacientes con Crohn ileal, pero rara vez la afección apendicular es la primera manifestación de la enfermedad, con sólo unos pocos casos descritos en la bibliografía<sup>1</sup>.

Clínicamente se asemeja a un cuadro de apendicitis aguda con evolución más insidiosa, y el diagnóstico definitivo es anatomopatológico.

El objetivo de nuestro trabajo es analizar 7 casos de enfermedad de Crohn apendicular tratados en nuestro servicio.

### Casos clínicos

De forma retrospectiva se revisaron las anatomías patológicas de todas las apendicectomías realizadas en nuestro servicio de cirugía durante los últimos 12 años (1992-2003). Se excluyeron aquellas incluidas en una resección intestinal por enfermedad de Crohn.

Correspondencia: Dra. M. Álvarez-Blanco.  
Jovellanos, 14, 2.º C. 33003 Oviedo. Asturias. España.  
Correo electrónico: mariaabaj@yahoo.es

Manuscrito recibido el 19-10-2004 y aceptado el 18-1-2005.

## Resultados

Sobre 2.547 apendicectomías, se encontraron 7 casos con diagnóstico anatomopatológico de enfermedad Crohn apendicular (0,27%); 4 eran mujeres y 3 varones, con una edad media de 21 años (rango, 14-28).

Todos los pacientes consultaron por dolor en la fosa ilíaca derecha (FID), 5 presentaron fiebre, 3 vómitos y 2 náuseas. Ninguno presentó en la evolución del cuadro alteraciones del hábito intestinal. El tiempo de evolución de la clínica hasta el momento de la intervención quirúrgica osciló entre 24 y 72 h.

En la exploración, un paciente presentó, en la palpación, una masa en la FID, los otros 6 tuvieron irritación peritoneal y defensa en la misma localización.

Todos los pacientes presentaron leucocitosis con desviación izquierda; el resto de los parámetros del hemograma, bioquímica y estudio de coagulación estuvieron dentro de la normalidad. La radiología simple de abdomen fue inespecífica en todos los casos. La ecografía abdominal en 2 pacientes se informó de plastrón apendicular.

En todos los pacientes se llevó a cabo el diagnóstico preoperatorio de apendicitis aguda y se les realizó apendicectomía; la exploración intraoperatoria de íleon y de colon fue normal.

Las piezas quirúrgicas presentaron una longitud media de 6,6 cm (rango, 5-8,5) con un diámetro medio de 2,1 cm (rango, 0,7-3,5). Microscópicamente los apéndices mostraron un infiltrado inflamatorio crónico transmural con granulomas epitelioides no necrotizantes, células gigantes multinucleadas, ulceración y fisurización de la mucosa con abscesos crípticos. Las técnicas de Pass y Zielh-Nielsen fueron negativas.

Dos pacientes tuvieron un seroma de herida quirúrgica. En el seguimiento, un caso fue diagnosticado por colonoscopia con biopsia de enfermedad de Crohn cólica, que en el momento actual se encuentra asintomático con tratamiento médico. Los otros pacientes no presentaron manifestaciones clínicas de enfermedad inflamatoria intestinal a lo largo del seguimiento.

## Discusión

La enfermedad de Crohn apendicular es poco frecuente. Desde su primera referencia, en 1953, por Meyerding y Bertram, encontramos publicados en la bibliografía en torno a 160 casos<sup>2</sup>.

Esta enfermedad afecta generalmente a pacientes entre la segunda y la tercera décadas de la vida y predomina en los varones en una relación de 2:1<sup>3,4</sup>. La clínica simula un cuadro de apendicitis aguda, con dolor en la FID y en el 25% de los pacientes<sup>4</sup> se observa una masa palpable. Es bastante característico que la evolución clínica sea prolongada en el tiempo e incluso recurrente<sup>3</sup>.

Macroscópicamente, el apéndice presenta un aumento de tamaño, en torno a 1,5-2 cm de diámetro<sup>5</sup>, y suele encontrarse adherido a estructuras vecinas debido a cambios inflamatorios crónicos. Histológicamente la enfermedad se caracteriza por fenómenos inflamatorios transmural con engrosamiento de la pared, granulomas

epitelioides no necrosantes, agregados de linfocitos y ulceraciones de la mucosa. Otros cambios histológicos son la presencia de células gigantes multinucleadas de Langhans, abscesos crípticos, hiperplasia neural y linfangiectasias<sup>1</sup>.

Es importante realizar un diagnóstico diferencial con otras enfermedades granulomatosas del apéndice. Existen causas no infecciosas, como casos raros de diverticulitis, reacciones a cuerpo extraño, tumores, sarcoidosis y apendicitis granulomatosa idiopática. Entre las causas infecciosas están las producidas por *Yersinia*, *Mycobacterium tuberculosis*, *Blastomyces*, *Schistosoma*, *Actinomyces*, *Campylobacter*, *Histoplasma capsulatum* y algunos parásitos<sup>1,3-7</sup>.

Los granulomas de la enfermedad de Crohn apendicular se describen en la bibliografía anglosajona como *sarcoid-like*, por semejanza a los que aparecen en la sarcoidosis. La afección intestinal de esta enfermedad es excepcional y nunca se ha descrito en la bibliografía<sup>5</sup>. El test de Kveim, positivo en el 80% de los pacientes con sarcoidosis, no es útil para descartar enfermedad de Crohn, ya que el 50% son falsos positivos<sup>5</sup>.

La tuberculosis apendicular descrita por Koster y Kasman<sup>5</sup> en 1934 presenta granulomas caseificantes que tienden a confluir. Se deben realizar tinciones para bacilos ácido-alcohol resistentes, cultivo en medio de Lowenstein, intradermorreacción a PPD y estudio radiológico de tórax para descartar enfermedad en esta zona<sup>5,6</sup>.

La actinomicosis puede dar lugar a la aparición de una masa pericecal que simula un tumor. Puede descartarse por la ausencia de reacción inflamatoria con supuración crónica, fístulas y pus amarillo, en granos de azufre<sup>1,5</sup>.

Las neoplasias apendiculares de tipo mucinoso suelen provocar una reacción de tipo granulomatoso; el estudio histopatológico nos daría el diagnóstico diferencial. Lo mismo ocurriría con los cuerpos extraños cuya histopatología mostrara células gigantes con núcleos agrupados y ausencia de reacción epitelioides<sup>8</sup>.

La infección por *Yersinia* es, según algunos autores, la causante de la mayoría de los casos de apendicitis granulomatosas. El cultivo de muestras y pruebas serológicas debe realizarse al comienzo del cuadro, porque al cabo de unas semanas tras la apendicectomía, con o sin tratamiento antibiótico, estas pruebas se negativizan<sup>7</sup>. Con los estudios realizados por Dudley et al<sup>7</sup> se pone en duda esta teoría, porque observan que en la infección por *Yersinia pseudotuberculosis* es característica la necrosis central en los granulomas, que no es un hallazgo dominante en la apendicitis granulomatosa idiopática. Esta última presenta mayor número de granulomas cuando se compara con la enfermedad de Crohn apendicular (19,7 frente a 0,3)<sup>6</sup>.

La apendicectomía fue la técnica quirúrgica empleada en todos nuestros casos, tratamiento recomendado por la mayoría de los autores<sup>4,9,10</sup>.

No hemos tenido ningún caso de fístula enterocutánea, que aparece hasta en un 3,5% en las series más largas publicadas<sup>4</sup>.

La recurrencia postoperatoria varía entre el 3 y el 16%<sup>4,9,10</sup>, valores muy inferiores a los obtenidos tras resección primaria en enfermedad de Crohn de otras locali-

zaciones (34-58%)<sup>7</sup>. La baja tasa de recurrencia hace pensar que la apendicular es una variedad más benigna de esta enfermedad.

Tras el diagnóstico de enfermedad de Crohn apendicular se deben realizar estudios postoperatorios de intestino delgado y colon para descartar otra localización de la enfermedad, además de un seguimiento mínimo de 3 años; se puede considerar que un paciente está curado al cabo de 10 años.

## Bibliografía

1. Prieto-Nieto I, Pérez-Robledo JP, Hardisson D, Rodríguez-Montes JA, Larrauri-Martínez J, García Sancho-Martín L. Crohn disease limited to the appendix. *Am J Surgery*. 2001;182:531-3.
2. Lane JE, Cartledge RG, Culpepper V, Mutyala S, Lee-Johnson OH. Isolated Crohn's disease of the appendix. *Contemporary Surgery*. 2002;58:32-4.
3. De Fuenmayor Valera ML, Pérez Díaz MD, Calvo Serrano M, Muñoz Jiménez F, Turégano Fuentes F, Del Valle Hernández E. ¿Apendicitis granulomatosa idiopática o enfermedad de Crohn limitada al apéndice? *Rev Esp Enf Digest*. 1995;87:885-8.
4. Ruiz V, Unger SW, Morgan J, Wallack MC. Crohn's disease of the appendix. *Surgery*. 1990;107:113-7.
5. Cerdán FJ, Balsa T, Torres-Melero J, García MC, Remezal M, Balibrea JL. Enfermedad de Crohn apendicular. *Rev Esp Enf Digest*. 1995;87:331-4.
6. Richards ML, Aberger FJ, Landercasper J. Granulomatous appendicitis: Crohn's disease, Atypical Crohn's, or Not Crohn's at all? *J Am Coll Surg*. 1997;185:13-7.
7. Cuberes R, Picardo A, De la Plaza R, Varona C, Medina M, Peñalver I, et al. Apendicitis granulomatosas y enfermedad de Crohn apendicular. Análisis de nuestra experiencia y revisión de la bibliografía. *Cir Esp*. 1998;64:113-6.
8. Allen DC, Biggart JD. Granulomatous disease of the vermiform appendix. *J Clin Pathol*. 1983;36:632-8.
9. Vanek VW, Spirtos G, Awad M, Badjatia N, Bernat D. Isolated Crohn's disease of the appendix. Two cases reports and review of the literature. *Arch Surg*. 1988;123:85-7.
10. Bak M, Andersen JC. Crohn disease limited to the vermiform appendix. *Acta Chir Scand*. 1987;153:441-6.