



Exacerbación de síndrome de Fisher Evans secundario a apendicitis aguda: Caso complejo de abdomen agudo. Reporte de caso y revisión de literatura

Zaira E. Montes-Osorio,* Jorge L. García-Meza,** Lucila Morales-Angelina***

* Médico Adscrito al servicio de Cirugía General. ** Jefe del servicio de Hematología, Hospital Naval de Especialidades de Veracruz, Secretaría de Marina.
*** Médico residente de segundo año de Cirugía General.

Exacerbation of Fisher Evans syndrome secondary to acute appendicitis: Complex case of acute abdomen. Case report and literature review

REVISTA MEXICANA DE CIRUGÍA DEL APARATO DIGESTIVO / Vol. 13 Núm. 3 / Julio-Septiembre, 2024 / p. 93-97

RESUMEN

Introducción. El síndrome de Fisher Evans es una enfermedad autoinmune poco común, descrita por primera vez en 1951, se manifiesta como una anemia hemolítica autoinmune con trombocitopenia simultánea o subsecuente, de forma primaria en aproximadamente 50% de los casos y secundaria a procesos infecciosos, autoinmunes, síndromes linfoproliferativos y trasplantes en un 41% cuyo tratamiento de primera línea incluye la administración de corticosteroides y/o inmunoglobulina intravenosa y como segunda línea el manejo con inmunosupresores como micofenolato de mofetilo, ciclosporina, vincristina y danazol. Se caracteriza por una forma crónica, recurrente y potencialmente fatal que requiere el uso de terapias inmunosupresoras prolongadas.

Objetivos. Describir la complejidad del abordaje tanto diagnóstico como terapéutico, del abdomen agudo quirúrgico secundario a apendicitis aguda, en paciente con exacerbación de síndrome de Fisher Evans en un centro de atención hospitalaria de tercer nivel.

Resultados. El presente reporte de caso describe el curso clínico de una mujer de 19 años la cual presentó exacerbación del síndrome de Fisher Evans secundaria a un cuadro de apendicitis aguda, el cual fue evidenciado mediante tomografía simple de abdomen y que requirió tratamiento quirúrgico de urgencia, con la administración previa a procedimiento de plasmaféresis,

ABSTRACT

Introduction. Fisher Evans syndrome is a rare autoimmune disease, first described in 1951, manifesting as an autoimmune hemolytic anemia with simultaneous or subsequent thrombocytopenia, primarily in approximately 50% of cases and secondary to infectious, autoimmune processes, lymphoproliferative syndromes and transplants in 41% whose first-line treatment includes the administration of corticosteroids and/or intravenous immunoglobulin and as a second line management with immunosuppressants such as mycophenolate mofetil, cyclosporine, vincristine and danazol. It is characterized by a chronic, recurrent and potentially fatal form that requires the use of prolonged immunosuppressive therapies.

Objectives. Describe the complexity of the surgical approach to the acute abdomen in terms of diagnosis and treatment, in a patient with exacerbation of Fisher Evans syndrome.

Results. The present case report describes the clinical course of a 19-year-old woman who presented an exacerbation of Fisher Evans syndrome secondary to acute appendicitis, which was evidenced by simple abdominal tomography and required emergency surgical treatment, with the administration prior to the plasmapheresis procedure, thrombopoietin receptor agonist and high-dose steroids due to the non-availability of immunoglobulin,

Correspondencia:

Dra. Lucila Morales-Angelina
2da privada Rosa María Sequeira, edificio 75 Depto. 103, Unidad Habitacional Culhuacan, CTM Sección XA,
C.P. 04480, Alcaldía Coyoacán, Ciudad de México, México
Tel.: 55 6865-0049 Correo electrónico: lucy31angelina@gmail.com

agonista de receptor de trombopoyetina y esteroides a dosis altas ante la no disponibilidad de inmunoglobulina, realizando apendicetomía abierta bajo anestesia general, teniendo adecuada evolución postquirúrgica presentando complicaciones Claiven Dindo I, así como un reporte de histopatología con reporte de apendicitis y periapendicitis aguda fibrinopurulenta.

Conclusiones. Los pacientes con diagnóstico de síndrome de Fisher Evans en los que se presenta infección aguda, representar un reto diagnóstico debido a la anergia de células hematopoyéticas, por tanto se debe de tener un alto índice de sospecha en aquellos que presenten dolor abdominal como principal síntoma, deben ser manejados oportunamente a fin de atenuar la agresividad de la inmunosupresión y el potencial de estimulación de la médula ósea en pacientes con reticulocitosis inadecuada, así mismo el uso de inmunoglobulinas intravenosa y la plasmaféresis son útiles para manejo inmediato en pacientes con riesgo de sangrado y deben ser considerados como una estrategia útil de forma individualizada para cada paciente.

Palabras clave. Síndrome de Fisher Evans, apendicetomía, abdomen agudo quirúrgico, apendicitis aguda.

performing open appendectomy under general anesthesia, having adequate post-surgical evolution, presenting complications Claiven Dindo I

Conclusions. Patients with Fisher Evans syndrome who present acute infections should be managed promptly in order to attenuate the aggressiveness of immunosuppression and the potential for bone marrow stimulation in patients with inadequate reticulocytosis, as well as the use of intravenous immunoglobulins and plasmapheresis are useful for immediate management in patients at risk of bleeding and should be considered a useful strategy individually for each patient.

Key words. Fisher Evans syndrome, appendectomy, surgical acute abdomen, acute appendicitis.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Fisher Evans es una enfermedad autoinmune poco común, principalmente descrita en 1951 de la cual es desconocida su etiología,¹ caracterizada por la presencia de dos citopenias autoinmunes, que a diferencia de la anemia hemolítica autoinmune en la que se presenta la hemólisis tanto con anticuerpos fríos y calientes, en el síndrome de Fisher Evans solo se presenta cuando existen anticuerpos calientes.²

Esta patología se presenta más frecuentemente en mujeres hasta en un 60-70% de los casos.

Las manifestaciones agudas más temibles son una hemorragia catastrófica o una hemólisis masiva, que son descritas como una anemia hemolítica inmunitaria con trombocitopenia simultánea o subsecuente o como neutropenia autoinmune en ausencia de otra causa explicable,³ manifestadas de forma primaria en aproximadamente 50% de los casos y secundaria a procesos infecciosos, autoinmunes síndromes linfoproliferativos y trasplantes en un 41%.

Los criterios diagnósticos incluyen la presencia de anemia, reticulocitosis, incremento en los niveles de bilirrubina sérica y el urobilinógeno fecal, sin una historia familiar de enfermedades hemolíticas, la evidencia de anticuerpos contra eritrocitos a 37 grados, hemólisis de eritrocitos

transfundidos, presencia de purpura y de tiempos de sangrado prolongados, además de un aspirado de médula ósea con una cuenta normal o incrementada de megacariocitos y la ausencia de un agente toxico o patología de base que justifique citadas alteraciones.⁴

El tratamiento de primera línea incluye la administración de corticoesteroides como la prednisolona o prednisona a dosis de 1-2 mg/kg/día con una dosis inicial de 4-6 mg/kg/día en los casos severos y/o inmunoglobulina intravenosa la cual debe ser administrada de forma preferencial en aquellos pacientes con purpura trombocitopenia idiopática predominantemente y como segunda línea ante procesos refractarios a tratamiento, los inmunosupresores como mofetilo, ciclosporina, vincristina, antagonistas de receptor y danazol.^{2,5} Se caracteriza por una forma crónica, recurrente y potencialmente fatal que requiere el uso de terapias inmunosupresoras prolongadas teniendo como factores que incrementan la morbilidad anemia severa, infecciones y trombosis.^{2,6}

Se desconoce de forma exacta su fisiopatología, sin embargo, se cree que podría ser debido a una desregulación del sistema autoinmune, donde se crean autoanticuerpos con blanco a células de la línea roja, causando la destrucción de esta línea celular.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se obtuvo información para el reporte del presente caso desde el expediente clínico de la paciente, así mismo realizando revisión de literatura más actual con respecto al tema sobre la terapéutica empleada en casos tan complejos en un hospital de tercer nivel.

CASO CLÍNICO

Mujer de 17 años de edad hemotipo O+, soltera, católica, la cual cuenta como antecedentes heredofamiliares únicamente abuelos de línea materna y paterna con diabetes mellitus tipo 2, madre y padre vivos sin antecedentes, un hermano sin antecedentes.

Como antecedentes gineco-obstétricos refiere menarca a los 12 años, con ciclos regulares con ciclos de 4 x 28 sin inicio de vida sexual activa.

Antecedentes crónico-degenerativos, síndrome de Fisher Evans de diagnóstico desde julio del 2023 en manejo con micofenolato de mofetilo y prednisona a dosis altas en control y seguimiento por el servicio de hematología.

Inicia padecimiento actual 24 horas previas a su ingreso a urgencias con la presencia de dolor de tipo cólico localizado en fosa iliaca derecha y mesogastrio de intensidad 7/10, que disminuye hasta 5/10 al decúbito lateral izquierdo, acompañado de náuseas y vómito de contenido gástrico en 10 ocasiones, por lo que se decide su ingreso a área de observación de urgencias para toma de paraclínicos, teniendo como sospecha diagnóstica exacerbación de síndrome de Fisher Evans.

A su ingreso se realizan estudios de laboratorio los cuales se reportan: biometría hemática con hemoglobina 12.7 gr/dL, hematocrito 38.30% plaquetas 12×10^3 , neutrófilos 55.9%, monocitos 9.6%, química sanguínea con creatinina 0.41 mg/dL, glucosa 84 g/dL, bilirrubina directa 0.14 g/dL, bilirrubina indirecta 0.43g/dL, fosfatasa alcalina 120 U/L, globulinas 3.64 g/dL, aspartato amino transferasa 48 U/L, alanino aminotransferasa 62 U/L, fósforo 2.5 potasio 3.2 mEq/L, procalcitonina < 0.5 ng/mL, tiempo de protrombina 14.5 seg, INR 1.26, tiempo de tromboplastina 23.4 seg, examen general de orina negativo a infección de la vía urinaria y prueba inmunológica de embarazo negativa, además de presentar signos vitales con frecuencia cardiaca de 80 latidos por minuto, frecuencia respiratoria 19 respiraciones por minuto, tensión arterial de 96/56 mmHg, temperatura de 36.5 °C con saturación de 98% sin necesidad de oxígeno suplementario.

A la exploración física se encuentra en posición antiálgica, consciente y orientada en tiempo, espacio y persona, abdomen blando con dolor a la palpación superficial y profunda en región de epigastrio e hipocondrio de manera bilateral,

sin palpar hepatomegalia, resto de exploración sin datos patológicos a comentar.

Se sospecha de dolor abdominal secundario a crisis de hemólisis por lo que se decide su ingreso a cargo de hematología para su manejo, sin presencia de sangrado activo por lo que se difirió la transfusión de hemocomponentes, en las primeras horas de estancia ante la persistencia de dolor abdominal a pesar de manejo médico se solicita TAC simple abdomino-pélvica (*Figuras 1 y 2*), a fin de descartar

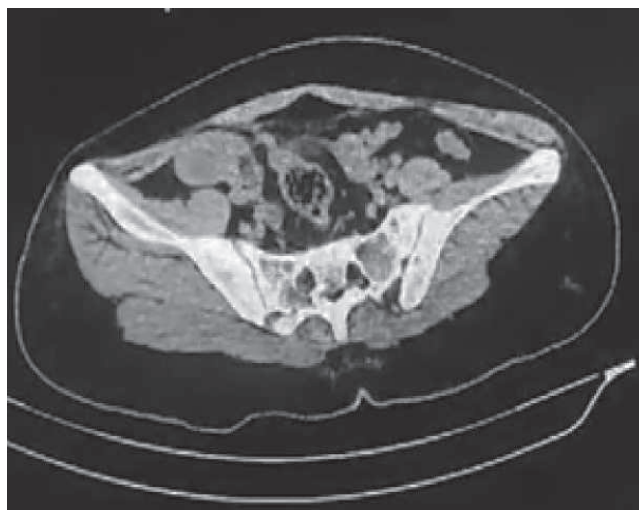


Figura 1. Tomografía simple axial computarizada, corte axial.



Figura 2. Tomografía simple axial computarizada, corte coronal.

diagnósticos diferenciales la cual reportó: engrosamiento de la pared apendicular de más de 12 mm, estriación de la grasa peri apendicular sin la presencia de líquido libre en cavidad ni neumoperitoneo, por lo que se interconsulta a nuestro servicio, decidiendo intervención quirúrgica de urgencia.

Previo a procedimiento quirúrgico se solicita la transfusión de 6 concentrados plaquetarios, se ofrece anestesia general balanceada por el riesgo de hematoma al bloqueo neuro axial, así mismo se aborda por laparotomía exploradora con una incisión infraumbilical, se observa un apéndice de 6.5 x 2.3 x 1 cm con presencia de fibrina, se realiza apendicetomía convencional con manejo del muñón apendicular con Zuckerman.

Se mantuvo en vigilancia a paciente durante 3 días de hospitalización, presentando mejoría, sin complicaciones graves ni necesidad de reintervención, la paciente fue egresada el día a domicilio, con seguimiento por parte de los servicios de cirugía general y hematología, a la cita de seguimiento, se reporta estudio histopatológico concluyendo apendicitis y periapendicitis aguda fibrinopurulenta (*Figuras 3 - 5*).

DISCUSIÓN

El síndrome de Fisher Evans es una condición muy poco frecuente, que se diagnostica en tan sólo 0.8 a 3.7% de todos los pacientes que presentan anemia hemolítica autoinmune y trombocitopenia autoinmune.³

Los pacientes con síndrome de Fisher Evans que presenta infecciones agudas deben ser manejados oportunamente a fin de atenuar la agresividad de la inmunosupresión y el potencial de estimulación de la médula ósea en pacientes con reticulocitosis inadecuada, así mismo el uso de inmunoglobulinas intravenosa y la plasmaféresis son útiles para manejo inmediato en pacientes con riesgo de sangrado y deben ser considerados como una estrategia útil de forma individualizada para cada paciente.⁶ El síndrome de Fisher Evans sigue siendo una entidad con difícil respuesta a trata-

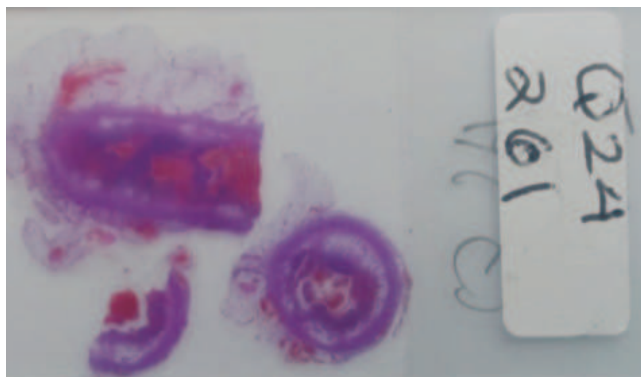


Figura 3. Muestra de patología en su vista macroscópica.

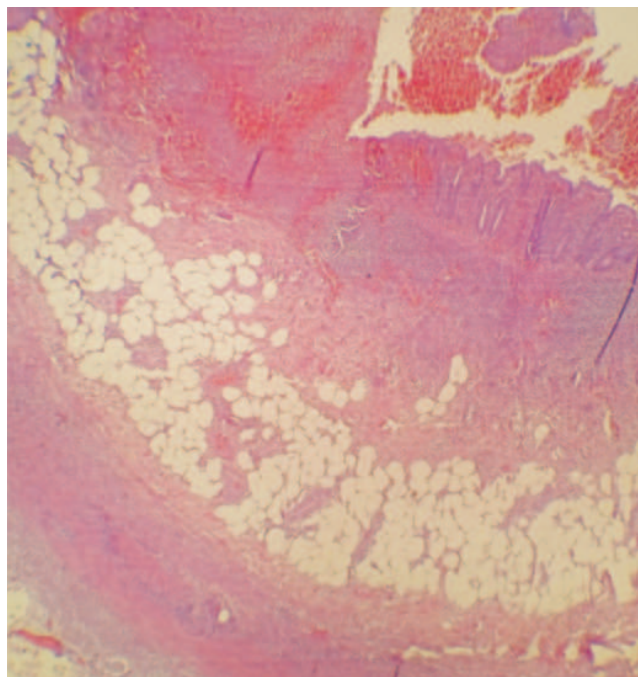


Figura 4. Corte histológico con áreas de la mucosa conservadas con criptas equidistante que alternan con zonas erosionadas con extravasación de eritrocitos, hay infiltrado inflamatorio crónico y agudo intenso desde la luz hasta la serosa.

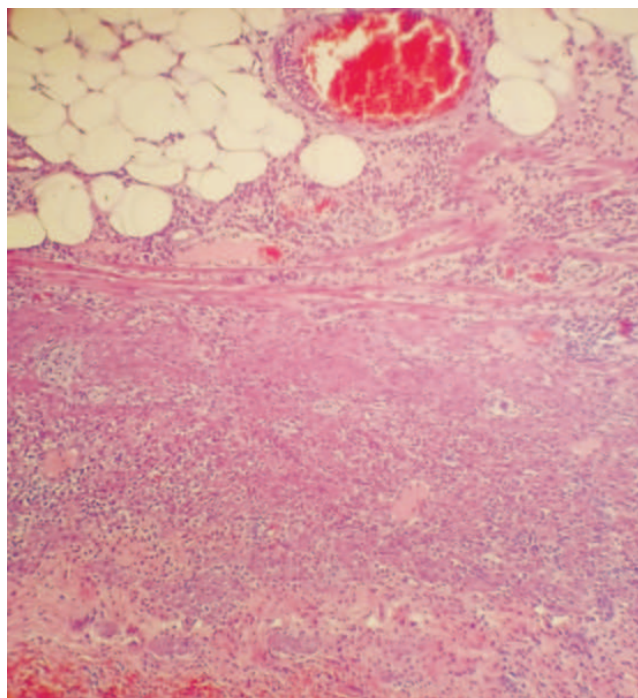


Figura 5. A mayor acercamiento se puede observar el infiltrado inflamatorio de predominio agudo, con numerosos polimorfonucleares.

miento, caracterizada por recaídas de episodios de hemólisis autoinmune o trombocitopenia.⁷

CONCLUSIÓN

El presente reporte de caso describe la experiencia del Hospital Naval de Especialidades, en el cual una mujer de 19 años presentó una exacerbación del síndrome de Fisher Evans secundaria a un cuadro de apendicitis aguda.

El caso clínico descrito es complejo, dado que a la paciente se le había hecho ya el diagnóstico de Fisher Evans unos meses previos al padecimiento actual, además que se había logrado mantener estable con dosis inmunosupresoras de corticosteroides y ahorradores de esteroides, sin embargo, una vez que presentó apendicitis aguda, se desencadenó una recaída severa, ocasionando incremento de la morbilidad del evento quirúrgico necesario para la resolución del padecimiento, una vez resuelto el foco infeccioso y además tomando en cuenta la terapia inmunosupresora previa a su ingreso a quirófano, se estabilizó hasta parámetros de normalidad el recuento celular.

La evolución de la paciente fue favorable recibiendo manejo médico y quirúrgico precoz, de primera línea, manteniendo vigilancia estrecha por el servicio de cirugía general en conjunto con el servicio de hematológica. Presentando como cifras plaquetarias postquirúrgicas de 78×10^3 , a pesar y únicamente teniendo como complicación menor la presencia de hematoma perilesional de 2 x 1 cm (Claiven Dindo I), por lo que se decidió su egreso hospitalario.

En este tipo de pacientes la alta sospecha diagnóstica y la identificación y tratamiento de inmediato del foco infeccioso es crucial para la sobrevivencia del paciente.

CONFLICTO DE INTERÉS

Los autores declaran no tener ningún conflicto de interés.

REFERENCIAS

1. González I, Rais R, Gaut JP, Dehner LP. Evans Syndrome Complicated by Intratubular Hemoglobin Cast Nephropathy. *Case Rep Pediatr* 2017; 5184587. doi: 0.1155/2017/5184587. Epub 2017. PMID: 29163997; PMCID: PMC5661089.
2. Fattizzo B, Michel M, Giannotta JA, Hansen DL, Arguello M, Sutto E, et al. Evans syndrome in adults: an observational multicenter study. *Blood Adv* 2021; 28; 5(24): 5468-78. doi: 10.1182/bloodadvances.2021005610. PMID: 34592758; PMCID: PMC8714709.
3. Maqsood H, Shakeel HA, Gulraiz A, Khan MD. The spectrum of Evans syndrome: a literature review. *Int J Res Med Sci* 2020; 8(5): 1961-7.
4. Jaime JC, Aguilar PE, Salazar L, Gomez D. Evans syndrome: clinical perspectives, biological insights and treatment modalities. *Journal Blood of Medicine* 2018; 9: 171-84.
5. Domínguez-Pérez R, Arrazola-García FV. Síndrome de Fisher-Evans asociado a pancreatitis aguda. *Med Crit* 2021; 35(3): 154-6.
6. Fattizzo B. Evans syndrome and infections: a dangerous cocktail to manage with caution. *Blood Transfus* 2021; 19(1): 5-8. doi: 10.2450/2021.0351-20. PMID: 33523800; PMCID: PMC7850928.
7. Mantadakis E, Farmaki E. Natural History, Pathogenesis, and Treatment of Evans Syndrome in Children. *J Pediatr Hematol Oncol* 2017; 39(6): 413-9. doi: 10.1097/MPH.0000000000000897. PMID: 28654461.