

AGENESIA DEL APÉNDICE CECAL. INFORME DE UN CASO

Agensis of the cecal appendix. Report of a case.

José Edmundo Lizardo Wildt¹, Ileana Durón Tábor²
José Ranulfo Lizardo Barahona³

¹Universidad Católica Nuestra Señora de la Paz, 6to. año de Medicina.

²Médico General.

³Cirujano Pediatra del Instituto Hondureño del Seguro Social, Hospital de Especialidades.

RESUMEN. Introducción: La incidencia de agenesia del apéndice se reporta en una de cada 100,000 laparotomías realizadas por la sospecha de apendicitis, obviamente el diagnóstico es transoperatorio y suele crear cierto trastorno en el personal médico por lo extremadamente rara de la condición. **Caso clínico:** Femenina de 17 años de edad con dolor abdominal de 24 horas de evolución con sospecha diagnóstica de apendicitis aguda versus enfermedad pélvica inflamatoria. Ante esta duda se decide de común acuerdo con los padres, realizar una laparotomía explorada encontrando una malformación intestinal tipo III C, ciego libre sub hepático más agenesia apendicular y ambas trompas de Falopio aumentadas de volumen y con Franco eritema de la serosa, concluyendo con estos hallazgos transoperatorios, el diagnóstico de enfermedad pélvica inflamatoria. **Conclusiones:** La agenesia del apéndice cecal, es muy rara, muchos cirujanos nunca han tenido la oportunidad de ver un caso en su carrera de ahí la importancia de presentar este caso, estableciendo que el diagnóstico no debe realizarse hasta que las regiones ileocecal y retrocecal hayan sido exploradas exhaustivamente.

Palabras clave: Agenesia apendicular, laparotomía, apéndice cecal.

INTRODUCCIÓN

La agenesia apendicular fue descrita por primera vez en 1718 por Morgani.¹⁻³ Y desde entonces ha sido reportada en forma muy aislada en la literatura médica. La incidencia estimada es de un caso por cada 100,000 laparotomías realizadas por sospecha de apendicitis y se ha encontrado en 0.006% de las autopsias.¹⁻³ En una investigación de 50 mil laparotomías realizadas por supuesta apendicitis, Collins identificó sólo ocho malformaciones apendiculares, cuatro agenesias y cuatro duplicaciones y propuso una clasificación para agrupar las malformaciones del ciego y el apéndice:¹

- Tipo I: ausencia completa del apéndice y ciego.
- Tipo II: ciego rudimentario y ausencia del apéndice.
- Tipo III: ciego normal sin apéndice.
- Tipo IV: ciego normal y apéndice rudimentario.
- Tipo V: ciego gigante sin apéndice.

Según esta clasificación la malformación más común es la tipo III.¹

Embriológicamente la yema cecal aparece hacia la sexta semana de desarrollo fetal en el borde antimesentérico del asa caudal del intestino que es la última parte del intestino que regresa a la cavidad abdominal,^{4,5} esta yema inicialmente se sitúa en el cuadrante superior derecho justo debajo del lóbulo hepático derecho y luego durante la rotación intestinal el ciego

desciende en dirección contraria a las manecillas del reloj hacia la fosa iliaca derecha y el apéndice termina su desarrollo durante este proceso.^{1,2,4,5}

Cuando la rotación intestinal es incompleta y la región ileocecal queda en una posición intermedia, el apéndice puede tener un desarrollo intermedio o no desarrollarse (agenesia).^{2,4,5} En ocasiones la malformación intestinal además se acompaña de mala fijación del mesenterio que puede dar lugar a vólvulos o invaginación prenatal ocasionando que la agenesia del apéndice se acompañe de agenesia del ciego y/u otras atresias intestinales debido al insulto vascular.^{4,6}

En este artículo informamos el primer caso de agenesia del apéndice cecal reportado en Honduras y se revisa la literatura médica más reciente.

CASO CLÍNICO

Se informa el caso de una paciente femenina de 17 años de edad con historia de dolor abdominal en fosa iliaca derecha de 24 horas de evolución, acompañado de anorexia, náuseas y vómitos. Con el antecedente de vida sexual activa desde hace tres meses, y se refiere secreción vaginal blanquesina de una semana de evolución automedicada con óvulos de clotrimazol una diaria y con fecha de última menstruación el 24 de agosto de 2016. Al examen físico temperatura de 38°C hidratada, colaboradora y en buen estado general, al examen abdominal peristalsis ausente con dolor a la palpación en fosa iliaca derecha, McBurney positivo, Rosving positivo y franca resistencia muscular. El hemograma 16,700 de leucocitosis con 85% de neutrofilia, PCR 29.09 mg/l, general de orina normal y prueba rápida de embarazo negativa.

Recibido para publicación el 04/17, aceptado el 05/17

Dirección para correspondencia: Dr. José Ranulfo Lizardo Barahona, Dirección: Honduras Medical Center, Correo E: jlizardob@hotmail.com

Conflicto de interés. Los autores declaramos no tener conflictos de interés en relación a este artículo.

Con estos datos se presentó al Servicio de Ginecología para descartar una enfermedad pélvica inflamatoria. El ginecólogo de guardia describe vagina y cérvix de aspecto normal no leucorrea, pero si hay dolor intenso al movilizar el cérvix. Realizó un ultrasonido que lo reporta completamente normal concluyendo que puede tratarse de una enfermedad pélvica inflamatoria pero no se descarta una apendicitis e indica el inicio de antibióticos. Ante estos datos se les explicó a ambos padres que iniciar antibióticos sin descartar completamente un proceso apendicular no era prudente planteándoles la alternativa de una laparotomía exploradora ya que en ese momento no se contaba con resonancia magnética ni con la tomografía axial computarizada.

La paciente fue intervenida en el Instituto Hondureño del Seguro Social en el Hospital de Especialidades el 24 de septiembre de 2016.

En la laparotomía lo primero que llamó la atención fue la localización sub hepática del ciego con fijación incompleta del mismo y su mesenterio, es decir una mal rotación intestinal tipo III C, y luego de una exploración exhaustiva de la región ileo cecal con movilización del colon ascendente e ileon no se encontró apéndice cecal (ver figura 1).

Como tampoco se encontró un divertículo de Meckel se procedió a realizar una exploración de los anexos detectando ambas trompas de Falopio aumentadas de volumen y con franco eritema de la serosa (ver figura 2) con estos datos se concluyó que se trataba de una enfermedad pélvica inflamatoria grado I y una agenesia apendicular. Inmediatamente en el postoperatorio se inició tratamiento específico para su enfermedad pélvica inflamatoria. La paciente evolucionó afebril tolerando la vía oral y a las 48 horas previo el alta se realizó una tomografía axial computarizada para efectos académicos y documentar la ausencia del apéndice y la mal rotación tipo III C con ciego sub hepático (ver figura 3).

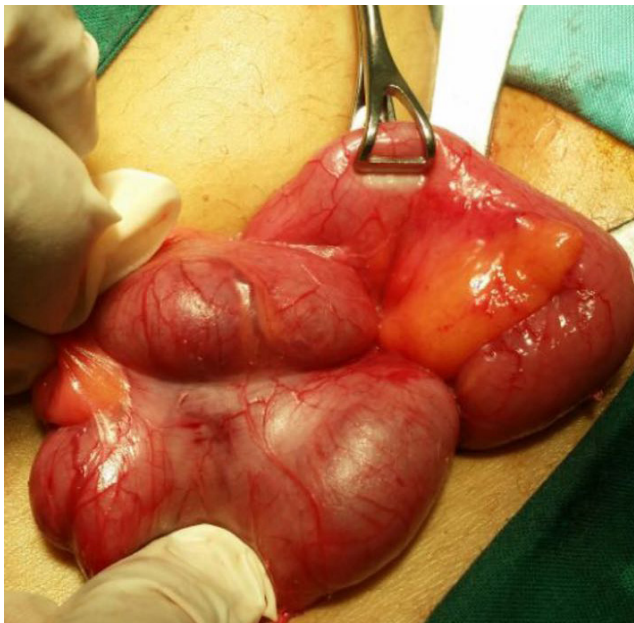


Figura 1. El ciego en el sitio de confluencia de las tres tenias se observa claramente la agenesia apendicular.



Figura 2. Trompa de Falopio aumentada de volumen y con franco eritema de la serosa.



Figura 3. Tomografía axial contrastada donde se observa el ciego sub hepático y ausencia del apéndice.

La paciente se ha controlado en consulta externa de cirugía pediátrica cada mes por 8 meses con evolución satisfactoria.

DISCUSIÓN

La agenesia del apéndice es extremadamente rara, a la fecha sólo hay aproximadamente 100 casos publicados.^{4,8} La mayoría de los cirujanos en toda su carrera nunca van a tener la oportunidad de ver un caso, de ahí la importancia de este reporte ya que el diagnóstico siempre es transoperatorio y cuando esto sucede lo más fácil es atribuir el hecho a una incapacidad para encontrarla.⁹

La posición del apéndice varía entre los individuos y se pueden identificar en cinco posiciones: retro cecal 65%, pélvica 31%, sub cecal 2.5%, pre ileal 1%, post ileal 0.5%. Sin embargo la relación de la base del apéndice al ciego siempre coincide con la tenia libre, de tal manera que la identificación del apéndice no suele ser difícil.^{10,11}

El ciego está intra peritoneal en la fosa iliaca derecha en el 95% de las personas, así que el cirujano generalmente sólo tiene que tomar el ciego que suele ser móvil, seguir la tenia libre e identificar el apéndice.^{1,2,10,11}

Todos los reportes que existen en la literatura médica están de acuerdo que cuando existe dificultad para localizar el apéndice, el cirujano debe realizar una búsqueda exhaustiva incluyendo movilización completa del ciego, colon ascendente e íleon, que se inicia generalmente con exposición de la línea blanca de Toldt la cual se incide con tijera o electro cauterio y luego con disección roma digital se moviliza el ciego y colon ascendente.^{1-4,8,9,12}

En el presente caso se identificó una malformación intestinal tipo III C con fijación incompleta de ciego y su mesenterio que facilitó la movilización de todo el colon ascendente e íleon, se identificó las tres tenias: la mesocólica, la omental y la libre hasta su confluencia en el ciego sin identificar el apéndice.

Sólo después de haber realizado todas estas maniobras descartando una implantación anormal, una invaginación o una apéndice sub serosa, el cirujano podrá concluir que el paciente presenta agenesia apendicular.^{1-4,8,9,12}

Una vez confirmada la ausencia congénita del apéndice se continuó como lo establece la literatura médica mundial a encontrar la causa del abdomen agudo que en nuestro caso se trató de una enfermedad pélvica inflamatoria grado I, que incluso fue sospechada de inicio, pero ante la duda diagnóstica se decidió por la laparotomía exploradora previa autorización de los padres. En relación al abordaje, la agenesia apendicular sólo se puede diagnosticar por cirugía tradicional abierta o por laparoscopia, siempre y cuando hemos confirmado que no se ha realizado una cirugía previa.^{1-4,8,9,12}

Aún cuando la mayoría de los casos reportados han sido abordados por la vía convencional, la tendencia más reciente es el abordaje mínimamente invasivo que permite la visualización completa de la cavidad abdominal sin mayores movilizaciones con mejores resultados estéticos y recuperación postoperatoria más expedita.^{1-3,8}

La importancia del presente reporte es transmitir las maniobras que debemos realizar cuando nos enfrentamos en una exploración abdominal a una apendicitis de localización anómala y qué criterios finalmente determinan la presencia de una agenesia apendicular.

REFERENCIAS

- Zetina CR, Alvarez JE y Quillo J. Agenesia del apéndice cecal. Informe de un caso. *Cir ciruj* 2009;77:407-410.
- Garteiz D, Weber A., Vega F, Vega F., Carbo R. y Branco C. Agenesia apendicular *Acta médica Grupo Ángeles* 2010;8:167-171.
- Chevre F, Gillet M, Vuilleumier H. Agenesis of the Vermiform appendix. *Surg Laparosc Endosc precutan tech* 2000;10:110-112.
- Woywodt A., Verhaart S. and Kiss A Atresia of the appendix *J Pediatr Surg* 1998;33:1423-1425.
- Sadler T.W. Langman Embriología Médica 11ª ed Barcelona Lippincott Williams & Wilkins; 2010;224-226.
- Sarimurat N., Celayir S., Elicevik M., Dervisoglu S. and Yeker D. Congenital short bowel syndrome Associated with appendical agenesia and functional intestinal obstruction *J Pediatr Surg* 1998;33:666-667.
- Vechitvarakuls, Harris BH Appendicitis and malrotation *J. Pediatric Surg* 2007;42:905-906.
- Nissler V, Flesichman J, Hummer HP, Knorr Ch Agenesis of the vermiform appendix *J Pediatr Surg* 2012;47:1302-1303.
- Drino E, Radnic D, Kotjelnikov B Aksamija G. Rare anomalies in the development of the appendix. *Acta chir Lugosi (Revista en internet)* 1991 (consultado 10 feb 2017); 38:103-111 Disponible en <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/9701684>
- Drake RL, Vogl AW and Mitchell AW Gray Anatomia Segunda edición Barcelona. Elsevier; 2010:308-310.
- Schumpedlick V, Dreuw B, Ophoff K and Prescher A. Appendix and cecum embryology, Anatomy and surgical applications. *Surg Clin North Am* 2000;80:295-318.
- Sarkar A. Congenital absence of the vermiform appendix. *Singapore Med J. (Revista en internet)* 2012 (Consultado 10 feb 2017); 53:e189-191 Disponible en <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/23023912>

ABSTRACT. Introduction: The incidence of agenesia of the appendix is reported in one out of every 100,000 laparotomies performed for suspected appendicitis. Obviously the diagnosis is transoperative and usually creates a certain inconvenience in the medical staff because of the extremely rare condition. **Clinical case:** 17-year-old female with abdominal pain of 24 hours of evolution with suspected diagnosis of acute appendicitis versus inflammatory pelvic disease. Faced with this doubt, it was decided in common agreement with the parents to perform an exploratory laparotomy, finding a type III intestinal malrotation with subhepatic free cecum plus appendicular agenesia and both enlarged fallopian tubes with frank erythema of serosa. With these surgical findings we concluded the diagnosis of pelvic inflammatory disease. Conclusions: agenesia Appendiceal is very rare, many surgeons have never had the opportunity to see a case in his career, hence the importance of presenting this case stating that the diagnosis should not be performed until the ileocecal and retrocecal regions have been exhaustively explored.

Keywords: Appendicular agenesia, laparotomy, cecal appendix.