



Agnesia apendicular

Denzil Garteiz Martínez,* Alejandro Weber Sánchez,† Felipe Vega Rivera,†
Rafael Carbó Romano,† Carlos Bravo Torreblanca†

Resumen

La incidencia de agnesia apendicular se reporta en una de cada 100,000 laparotomías por apendicitis aguda. El diagnóstico suele ser incidental y transoperatorio, ya que por lo general se presenta durante la exploración quirúrgica en un paciente con dolor abdominal agudo. En este artículo se presenta un caso de agnesia apendicular, describiendo la presentación clínica, los hallazgos operatorios y los beneficios del abordaje laparoscópico en el diagnóstico y tratamiento del paciente. Se describen también los aspectos embriológicos, epidemiológicos y terapéuticos de esta patología registrados en la literatura médica.

Palabras clave: Agnesia apendicular, laparoscopia.

Summary

The incidence of appendicular agnesia has been reported in 1 of every 100,000 laparotomies for acute appendicitis. Diagnosis is usually incidental and intraoperative during the surgical exploration of a patient with acute abdominal pain. This article describes the clinical presentation, diagnosis and treatment of a patient with appendicular agnesia and reviews the embryological, epidemiological and therapeutic aspects that have been described in medical literature.

Key words: Appendicular agnesia, laparoscopy.

INTRODUCCIÓN

La agnesia apendicular fue descrita por Morgagni en 1718 y ha sido reportada desde entonces en casos aislados de la literatura médica. El diagnóstico suele ser incidental y comúnmente ocurre cuando un pa-

ciente con dolor abdominal agudo, sin antecedentes de cirugía previa, es explorado quirúrgicamente y no se encuentra el apéndice cecal. Se calcula una incidencia aproximada de una por cada 100,000 laparotomías por apendicitis aguda y debido a esta baja frecuencia de presentación no existe un consenso establecido en cuanto a la conducta que debe tomar el cirujano ante esta situación clínica.

En este artículo se presenta un caso clínico aparentemente "típico" de apendicitis aguda, en el cual durante la revisión laparoscópica no se pudo encontrar el apéndice. Se comenta sobre la presentación clínica del caso, los hallazgos operatorios, las conductas terapéuticas tomadas y se realiza una revisión de la epidemiología, embriología, diagnóstico y sugerencias terapéuticas que se reportan en la literatura médica.

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 39 años de edad, obeso, con antecedente de hipertensión controlada, que inició su

* MD FACS Hospital Ángeles Lomas.

† Cirujano General, Hospital Ángeles Lomas.

Correspondencia:

Dr. Denzil Garteiz Martínez

Vialidad de la Barranca s/n C410, Valle de las Palmas.

52763 Huixquilucan, Estado de México.

Correo electrónico: denzilgarteiz@yahoo.com

Aceptado: 15-06-2010.

Este artículo puede ser consultado en versión completa en <http://www.medigraphic.com/actamedica>

padecimiento 72 h antes, manifestando náusea, malestar general, cefalea, diaforesis, fiebre no cuantificada y dolor abdominal moderado en cuadrante inferior derecho del abdomen, motivo por el cual se automedicó analgésico y antipirético. Al no ceder el dolor, acudió al Servicio de Urgencias, en donde se le encontró con frecuencia cardíaca de 100 por minuto, temperatura de 38 °C, diaforético y deshidratado. La exploración de cabeza, cuello y tórax no mostró datos relevantes. El abdomen distendido con peristalsis disminuida y dolor a la palpación en fosa iliaca derecha con signos de irritación peritoneal local. Los exámenes de laboratorio revelaron leucocitosis de 18,800/mL, con 74% de neutrófilos y 4% de bandas. Debido al tiempo de evolución y a la ingesta previa de analgésicos, se solicitó un ultrasonido abdominal para descartar apendicitis complicada. El rastreo intencionado en la fosa iliaca derecha detectó una imagen de mayor ecogenicidad que no se comprimía adecuadamente, pero generaba dolor a la presión, sugestiva de un apéndice cecal engrosado (Figura 1).

Con el diagnóstico de apendicitis aguda se realizó laparoscopia diagnóstica, en la cual lo primero que llamó la atención fue una localización subhepática del ciego (Figura 2). Después de una amplia exploración de la región ileocecal y de la cavidad abdominal, sólo se detectó adenitis mesentérica y no se encontraron ni el apéndice cecal ni abscesos o masas retrocecales. Tampoco se apreció engrosamiento de la pared cecal ni datos sugestivos de una masa intracecal. Se efectuó el diagnóstico de adenitis mesentérica más agenesia apendicular y se dio por concluido el procedimiento.

El paciente recibió analgésicos y cefuroxima en el postoperatorio y evolucionó favorablemente. Al día siguiente

se encontraba asintomático, tolerando la vía oral y sin leucocitosis. Para efectos académicos y con la finalidad de aclarar el diagnóstico radiológicamente, al segundo día de postoperado se le realizó un colon por enema de baja presión encontrando el ciego cefalizado sin defectos de llenado ni otros signos anormales (Figura 3) y evidencia de la ausencia del apéndice cecal. El paciente fue egresado sin complicaciones ese mismo día.



Figura 2. Vista laparoscópica mostrando ciego en posición subhepática y ausencia del apéndice a nivel de la confluencia de las tenias.



Figura 1. US de fosa iliaca derecha mostrando imagen sugestiva de apéndice cecal engrosado.



Figura 3. Colon por enema mostrando ciego en posición subhepática y ausencia de llenado del saco apendicular.

DISCUSIÓN

Debido a la frecuencia con que el apéndice cecal sufre inflamación aguda y debido a que la apendicectomía es una de las cirugías más realizadas por el cirujano general, siempre ha existido gran interés por conocer si este órgano tiene una función específica en el cuerpo humano.¹ El apéndice vermiforme, como también se le conoce por su forma de lombriz, es una estructura anatómica que forma parte de la región ileocecal del intestino. Habitualmente tiene una medida de entre 3 y 9 cm en el adulto (aunque es muy variable), con un diámetro menor a 1 cm. Una de las teorías más aceptadas es que se trata de un vestigio del intestino que ha perdido su importancia funcional a lo largo de la evolución. Especies animales, sobre todo los herbívoros absolutos, cuentan con apéndices mucho más prominentes que junto con la región cecal, forman "sacos ciegos" que permiten el crecimiento de grandes cantidades de bacterias que producen celulosa y ayudan a digerir completamente las plantas que ingieren. En el humano y otros mamíferos su función digestiva no está bien definida, ya que el apéndice es más pequeño y sólo se pueden digerir unos cuantos gramos de celulosa al día.²

Por otra parte, el apéndice cecal cuenta con gran cantidad de tejido linfóide en su interior y se sabe que participa en la producción de células del sistema GALT (gut associated lymphoid tissue o tejido linfóide asociado al intestino).³ Se cree que participa en la función inmunológica del intestino, pero el hecho de no haber podido demostrar que el apéndice tenga funciones particulares o diferentes a las de otros segmentos del intestino que también contienen GALT explica por qué, en el hombre, su ausencia (quirúrgica o congénita) no tiene consecuencias negativas importantes para la salud.

Embriológicamente, el divertículo cecal aparece durante la 6^{ta} semana de desarrollo fetal, en el borde antimesentérico del asa caudal del intestino medio. El ápice de este saco ciego del intestino se desarrolla más lentamente que el resto del ciego y de ahí proviene el apéndice cecal. 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, quedando colocado en alguna de las posiciones recorridas (anterior, medial, posteromedial, retrocecal, pélvico, etc.).⁴ Cuando la rotación intestinal es incompleta y la región ileocecal queda en una posición intermedia, el apéndice puede tener un desarrollo incompleto o no desarrollarse en absoluto (agenesia). Este proceso, descrito en los textos de embriología, ha sido demostrado también radiológicamente con estudios baritados de pacientes con apéndices en varias etapas de su desarrollo⁵ y en estudios fetales sobre el tamaño y la localización del apéndice en las diferentes etapas de la gestación.⁶

Las malformaciones congénitas del apéndice son muy raras pero de éstas, las más comunes son la agenesia y la duplicación.⁷ La agenesia apendicular fue descrita por primera vez por Morgagni en 1718 y ha sido reportada desde entonces en casos aislados de la literatura médica. Se calcula una incidencia de una por cada 100,000 laparotomías por apendicitis aguda.^{8,9} Muchas veces se asocia a otras malformaciones como la atresia ileocecal, la agenesia de válvula ileocecal y el *mesenterium* común.^{10,11} También se le ha descrito en asociación con dextrocardia, hexadactilismo, catarata congénita, síndrome de intestino corto y antecedente de exposición a la talidomida.^{8,12,13}

El diagnóstico de agenesia apendicular rara vez se efectúa en forma preoperatoria y más bien suele ser incidental. La mayor parte de los reportes, así como el caso que se presenta en este artículo, describen que habitualmente se encuentra cuando un paciente con dolor abdominal agudo y sospecha de apendicitis es explorado quirúrgicamente y no se encuentra el mismo. La causa del dolor por lo general es debido a linfadenitis mesentérica¹⁴ y en la mayor parte de los casos se encuentra alguna malformación intestinal asociada. Este paciente, a pesar de no tener antecedente de alguna patología infecciosa reciente, presentó linfadenitis y el ciego malrotado en una posición subhepática, sin otras alteraciones aparentes.

El interés de este caso no sólo se debe a la poca frecuencia con que se reporta, sino porque favorece la discusión de varios puntos acerca del diagnóstico y las decisiones terapéuticas que se pueden tomar:

- 1) El diagnóstico preciso de apendicitis aguda es, y seguirá siendo siempre, un reto para los cirujanos generales. Aun con la presencia de un cuadro clínico "típico", con manifestaciones de irritación peritoneal en la fosa iliaca derecha, puede haber error diagnóstico hasta en un 20% de casos. Los estudios auxiliares ayudan a complementar la impresión clínica pero no siempre son concluyentes. La leucocitosis, por ejemplo, no siempre se encuentra presente en pacientes con apendicitis aguda y no ha demostrado correlación con el grado de inflamación apendicular.¹⁵ Este paciente presentaba una leucocitosis de 18,000 que haría pensar en el diagnóstico de apendicitis complicada, y sin embargo sólo se encontró adenitis mesentérica.
- 2) A pesar de los avances tecnológicos de la imagenología, la región ileocecal y el apéndice siguen siendo áreas de difícil valoración.¹⁶ Aunque se ha reportado una sensibilidad y especificidad de 91 y 94% para tomografía (TAC) y 83 y 98% para ultrasonido (US), respectivamente, estos estudios generalmente sólo se solicitan en caso de cuadros "atípicos", duda diagnóstica o para descartar otras patologías en mujeres en edad reproductiva con

dolor abdominal, y su eficacia diagnóstica puede ser más baja en cuadros con pocas horas de evolución. Se ha reportado que el apéndice puede no ser valorable por US hasta en un 30% de los casos¹⁷ y se tienen falsos positivos en hasta el 3%.¹⁸ En el caso descrito, la interpretación del US dio un diagnóstico falso positivo al describir un asa intestinal engrosada y no compresible sugestiva de apendicitis aguda. La TAC, que ha demostrado su utilidad en casos dudosos de abdomen agudo y sobre todo en pacientes con apendicitis y malrotación intestinal,¹⁹ probablemente hubiera sido útil en este caso, para evitar la cirugía al encontrar el ciego malrotado y la ausencia del apéndice cecal.

- 3) No cabe duda que la forma de presentación de este caso (dolor abdominal agudo de 72 h de evolución, ingesta de analgésicos y antiespasmódicos, leucocitosis y US positivo para apendicitis aguda), justificaba claramente la necesidad de una intervención quirúrgica. Los reportes que existen en la literatura médica acerca de la agenesia apendicular, operados por la vía convencional, han descrito la necesidad de realizar una búsqueda exhaustiva del apéndice, incluyendo la movilización completa del ciego, antes de poder definir que se trata de esta entidad clínica.^{14,20} Existen también reportes sobre la implantación anómala del apéndice en la cara anterolateral del colon ascendente a 15 cm de la unión de las tenias²¹ y de apéndices intracecales,²² lo cual obliga también a buscar en todo el colon derecho. En este caso, la exploración laparoscópica permitió una visualización completa de la cavidad abdominal incluyendo todos los segmentos del intestino y el mesenterio, descartando otras implantaciones del apéndice y otras posibilidades frecuentes de abdomen agudo como divertículo de Meckel, ileítis terminal, enfermedad diverticular, etc. A pesar de encontrar el ciego en una posición anómala, éste se pudo valorar adecuadamente, identificando la confluencia de las tenias y la unión ileocecal. Ante la ausencia del apéndice, masas retrocecales o datos de inflamación en la pared del ciego, no se consideró necesario realizar una movilización extensa del mismo, ya que la presencia de linfadenitis mesentérica explicaba el cuadro clínico.
- 4) El paciente evolucionó favorablemente y a las 48 h se encontraba asintomático, tolerando la vía oral y con una biometría hemática normal. De no haber sido así, probablemente hubiera sido necesario realizar una TAC para descartar un absceso retrocecal o intracecal por una apendicitis no reconocida. Ante su evolución satisfactoria y con la finalidad de demostrar radiológicamente la ausencia del apéndice, se realizó un colon por enema de baja presión, apreciando la implantación alta del ciego (malrotado), sin efectos

de masa extraluminales o alteraciones intraluminales aparentes y sin el llenado típico del saco apendicular. Este tipo de estudio se ha utilizado con frecuencia para el diagnóstico de cuadros dudosos de apendicitis,²³ ya que la ausencia del llenado apendicular se considera patognomónico de apendicitis aguda. De haber realizado este estudio en forma preoperatoria, hubiera habido justificación para la exploración quirúrgica por la impresión radiológica de un apéndice excluido por inflamación. Este es un aspecto que el cirujano debe contemplar aunque la agenesia apendicular sea una entidad patológica muy rara.

CONCLUSIÓN

El diagnóstico preoperatorio de agenesia apendicular es extremadamente difícil y habitualmente se realiza en forma transoperatoria. Con el abordaje tradicional abierto, los reportes encontrados en la literatura coinciden en que para establecer en forma definitiva el diagnóstico, además de una revisión amplia de la cavidad abdominal, se debe realizar una movilización completa del ciego para valorar los espacios retrocecal e intracecal. Sin embargo, es importante considerar que las maniobras de movilización del ciego o del colon derecho no son inocuas y que se corre el riesgo de lesionar el intestino y las estructuras retroperitoneales, en especial las vías urinarias. Este caso ilustra cómo la laparoscopia también permite una extensa exploración del intestino y la región ileocecal, pudiendo movilizar el colon si así se requiere, con alto índice de certeza diagnóstica y seguridad para el paciente. La experiencia y el juicio clínico del cirujano siempre deberán prevalecer frente a la decisión de continuar con el abordaje laparoscópico o la conversión a la vía convencional abierta.

REFERENCIAS

1. Williams RA, Myers P. *Pathology of the appendix*. Chapman and Hall Medical: New York, NY. 1994: 28-29.
2. Slavin JL, Brauer PM, Marlett JA. Neutral detergent fiber, hemicellulose and cellulose digestibility in human subjects. *J Nutr* 1980; 111(2): 287-297.
3. Bjerke K, Brandtzaeg P, Rognum TO. Distribution of immunoglobulin producing cells is different in normal human appendix and colon mucosa. *Gut* 1986; 27: 667-674.
4. Ndoye JM, Ndiaye A, Ndiaye A, Dia A, Fall B, Diop M, Sow ML. Cadaveric topography and morphometry of the vermiform appendix. *Morphologie* 2005; 89(285): 59-63.
5. Balthazar EJ, Gade M. The normal and abnormal development of the appendix. A radiographic assessment. *Radiology* 1976; 121(3 Pt. 1): 599-604.
6. Malas MA, Gökçimen A, Sulak O. Growing of caecum and vermiform appendix during the fetal period. *Fetal Diagn Ther* 2001; 16(3): 173-7.
7. Misdraji J, Graeme-Cook FM. Miscellaneous conditions of the appendix. *Semin Diagn Pathol* 2004; 21(2): 151-63.

8. Lima M, Antonellini C, Aquino A, Dòmini M, Libri M, Centonze N, Ruggeri G, Pigna A. Agnesia of the appendix vermiformis. *Pediatr Med Chir* 2003; 25(5): 370-2.
9. Chèvre F, Gillet M, Vuilleumier H. Agnesia of the vermiform appendix. *Surg Laparosc Endosc Percutan Tech* 2000; 10(2): 110-2.
10. Cserni T, Magyar A, Németh T, Paran TS, Csízy I, Józsa T. Atresia of the ileocecal junction with agnesia of the ileocecal valve and vermiform appendix: report of a case. *Surg Today* 2006; 36(12): 1126-8.
11. Valla JS, el Gharbi N, Daoud N, Grinda A. Ileo-caeco-appendicular agnesia. 1 case. *Chir Pediatr* 1989; 30(6): 288-9.
12. Sarimurat N, Celayir S, Elicevik M, Dervisoglu S, Yeker D. Congenital short bowel syndrome associated with appendiceal agnesia and functional intestinal obstruction. *J Pediatr Surg* 1998; 33(4): 666-7.
13. Shand JE, Bremner DN. Agnesia of the vermiform appendix in a thalidomide child. *Br J Surg* 1977; 64(3): 203-4.
14. Anyanwu SN. Agnesia of the appendix--case report. *West Afr J Med* 1994; 13(1): 66.
15. Coleman C, Thompson JE Jr, Bennion RS, Schmit PJ. White blood cell count is a poor predictor of severity of disease in the diagnosis of appendicitis. *Am Surg* 1998; 64(10): 983-5.
16. Silva AC, Beaty SD, Hara AK, Fletcher JG, Fidler JL, Menias CO, Johnson CD. Spectrum of normal and abnormal CT appearances of the ileocecal valve and cecum with endoscopic and surgical correlation. *Radiographics* 2007; 27(4): 1039-54.
17. Johansson EP, Rydh A, Riklund KA. Ultrasound, computed tomography, and laboratory findings in the diagnosis of appendicitis. *Acta Radiol* 2007; 48(3): 267-73.
18. Hernández JA, Swischuk LE, Angel CA, Chung D, Chandler R, Lee S. Imaging of acute appendicitis: US as the primary imaging modality. *Pediatr Radiol* 2005; 35(4): 392-5.
19. Vechvitvarakul S, Harris BH. Appendicitis and malrotation. *J Pediatr Surg* 2007; 42(5): 905-6.
20. Piquet F, Elmale C, Elhadad A. Absence of the appendix. Apropos of a case: *J Chir (Paris)* 1986; 123(2): 117-8.
21. Lentini G, Sini R, Lacarbonara V, Randone PB. Anomalous implantation of the appendiceal base. A case report. *Minerva Chir* 1997; 52(3): 281-2.
22. Abramson DJ. Vermiform appendix located within the cecal wall. Anomalies and bizarre locations. *Dis Colon Rectum* 1983; 26(6): 386-9.
23. Wild RE, Rutledge R, Herbst CA Jr. The use of barium enema in the evaluation of patients with possible appendicitis. *Am Surg* 1985; 51(8): 474-6.