

## Agenesia del apéndice cecal. Informe de un caso

Carlos Arturo Zetina-Mejía,\* Jaime Enrique Álvarez-Cosío,\*\* Javier Quillo-Olvera\*\*\*

### Resumen

**Introducción:** La agenesia del apéndice cecal es muy rara y fue descrita por primera vez por Morgagni en 1718. La incidencia estimada es de uno por cada 100 mil laparotomías realizadas por sospecha de apendicitis. Se informa este caso con la finalidad de atraer la atención de los cirujanos que se encuentren en situación similar durante la laparotomía.

**Caso clínico:** Hombre de 48 años de edad admitido en la sala de urgencias por dolor abdominal de tipo vago, más notable en epigastrio y mesogastrio, el cual cuatro horas después de iniciado se localizó en la fosa iliaca derecha, acompañado de hiporexia, náusea, vómito y fiebre. A la exploración física se encontró paciente febril, taquicárdico, taquipneico, con peristaltismo disminuido, abdomen doloroso a la palpación y a la percusión en la fosa iliaca derecha. Signos apendiculares positivos. La biometría hemática indicó leucocitosis de 14 mil, neutrofilia (89.60 %) y linfopenia (5.33 %). Las radiografías simples de abdomen no mostraron anomalías. Se formuló diagnóstico de probable apendicitis aguda, por lo que se efectuó celioscopia, identificándose agenesia apendicular tipo IV de Collins y adenitis mesentérica concomitante.

**Conclusiones:** Se tienen que conocer varios criterios antes de concluir que el apéndice cecal está ausente de manera congénita. El diagnóstico no debe realizarse hasta que la regiones ileocecal y retrocecal hayan sido exploradas.

**Palabras clave:** Agenesia, celioscopia, apéndice cecal.

### Summary

**Background:** Agnesis of the vermiform appendix is very rare and was first described by Morgagni in 1718. The estimated incidence is 1/100,000 laparotomies performed for suspected appendicitis. This case is reported with the aim of attracting the attention of surgeons who may be in a similar situation during laparotomy.

**Clinical case:** A 48-year-old male was admitted through the emergency room with the complaint of vague abdominal pain most marked in the epigastrium and mesogastrium which, 4 h after it began, was located in the right iliac fossa and was accompanied by hyporexia, nausea, vomiting and fever. During physical examination, the patient was febrile, tachycardic, and tachypneic, with decreased peristalsis, abdomen painful to palpation and percussion in the right iliac fossa. There were positive appendicular signs. Blood panel showed leukocytosis (14,000), neutrophilia (89.60%) and lymphopenia (5.33%). Radiographs of the abdomen showed no abnormalities. We made a presumptive diagnosis of acute appendicitis and the patient underwent celioscopy where surgical findings were reported as type IV Collins appendiceal agenesia and concomitant mesenteric adenitis.

**Conclusions:** Several criteria must be determined before the surgeon can conclude that the appendix is congenitally absent. Diagnosis should not be confirmed until the ileo- and retrocecal regions have been explored.

**Key words:** Agnesis, celioscopy, vermiform appendix.

## Introducción

La agenesia apendicular es sumamente rara. Fue descrita por primera vez por Morgagni en 1718.<sup>1,2</sup> La incidencia estimada es de uno por cada 100 mil<sup>1-5</sup> laparotomías realizadas por sospecha de apendicitis; se ha encontrado en 0.006 % de las autopsias.<sup>2</sup>

\* Residente de Cirugía General de cuarto año.

\*\* Residente de Cirugía General de tercer año.

\*\*\* Residente de Cirugía General de segundo año.

Hospital General de Querétaro SESEQ, Querétaro.

### Solicitud de sobretiros:

Carlos Arturo Zetina-Mejía. Hospital General de Querétaro SESEQ, Servicio de Cirugía General, Av. 5 de Febrero 101, Col. Virreyes, 76170 Querétaro, Querétaro. Tel.: (442) 216 0039. E-mail: zetinacarlos@hotmail.com

Recibido para publicación: 21-02-2009

Aceptado para publicación: 17-06-2009

En una investigación de 50 mil laparotomías realizadas por supuesta apendicitis, Collins identificó solo ocho malformaciones apendiculares: cuatro casos de agenesia y cuatro duplicaciones parciales o totales.<sup>6</sup> Propuso una clasificación para agrupar las malformaciones del ciego y del apéndice:

- Tipo I, ausencia completa del apéndice y el 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.

La malformación más común según esta clasificación es la tipo III.<sup>7</sup>

Embriológicamente, el apéndice cecal, también conocido como vermiforme, se hace visible a la octava semana de gestación. El ciego y el apéndice cecal se desarrollan a partir del in-

testino medio. Durante la primera fase del desarrollo, el intestino toma una forma semicircular y es dividido en dos segmentos por la arteria mesentérica superior: proximal (prearterial) y distal (posarterial). Es en el segmento distal en el que se forma el apéndice a partir de una dilatación cónica. El estrechamiento y la elongación del colon dan como resultado el descenso del ciego y del apéndice. Al momento en que el apéndice es empujado hacia delante del ciego, éste puede asumir varias posiciones tales como retrocecal, pélvica, retrocólica transversa, preileal y retroileal.<sup>8</sup> Durante el desarrollo posnatal, el ciego crece lateralmente, lo que resulta en desviación medial del apéndice.

El apéndice cecal del adulto es una estructura en forma de lápiz con una longitud promedio de 9 cm, sin embargo, existen formas cortas (< 5 cm) y largas (hasta 35 cm). El apéndice se origina en el borde posteromedial del ciego, en promedio entre 1.7 y 2.5 cm por debajo de la parte distal del ileon.<sup>1,8</sup> A pesar de su origen típico, se pueden presentar múltiples variaciones, que pueden ser clasificadas según Treves de la siguiente forma:

- Tipo 1: fetal, con una forma cónica en su origen.
- Tipo 2: el apéndice se origina en el fondo del ciego.
- Tipo 3: el apéndice se origina dorsomedial, por fuera del ciego (el más común).
- Tipo 4: el apéndice se origina a un lado del orificio ileal.

El tipo 1 o fetal, también conocido como “tipo cónico” sucede cuando el lumen apendicular se estrecha abruptamente después de su origen cecal y se presenta en 2 a 3 % de los adultos. Este tipo también se caracteriza por estrechamiento continuo desde el ciego hacia el apéndice.

El apéndice posee un pequeño *mesenteriohum*, que en su borde libre contiene a la arteria apendicular, la cual es rama terminal de las arcadas ileocecales. La base apendicular también es irrigada por pequeñas ramas que provienen de las arterias cecales anterior y posterior. La sangre venosa es drenada a través de las venas ileocólicas y la vena cólica derecha hacia la vena porta. Los vasos linfáticos drenan hacia los ganglios ileocólicos localizados a lo largo de la arteria mesentérica superior y finalmente alcanzan los ganglios celiacos y la cisterna magna de Pecquet. Este drenaje tiene anastomosis con los ganglios retroperitoneales. En algunas ocasiones existen pequeños ganglios en el *mesenteriohum*.

La posición del apéndice varía entre los individuos y se pueden identificar cinco posiciones:<sup>8</sup>

1. Apéndice ascendente en el receso retrocecal (65 %).
2. Apéndice descendente en la fosa iliaca o pélvica (31 %).
3. Apéndice transversa en el receso retrocecal (2.5 %).
4. Apéndice paracecal-preileal ascendente (1 %).
5. Apéndice paracecal-postileal ascendente (el resto).

El orificio apendicular puede estar cubierto parcialmente por una hoja mucosa inconstante y variable conocida como válvula de Gerlach.

Otras malformaciones informadas son triplicación, apéndice accesorio sin comunicación con el ciego, apéndice espiral, apéndice intramural y fistula umbilicoapendicular.<sup>8</sup> Solo algunos casos individuales de estas malformaciones han sido registrados. Estos defectos congénitos apendiculares son raros y de importancia clínica insignificante, pero si están presentes pueden ser la causa de síntomas confusos y obstaculizar el diagnóstico diferencial.

El diagnóstico intraoperatorio de agenesia apendicular es difícil y su comprobación solo se logra con una búsqueda cuidadosa. Los cirujanos deben estar familiarizados con la cirugía del ciego y del apéndice, ya que una de las indicaciones más frecuentes para la exploración quirúrgica de esta región es la apendicitis. Por lo general, el diagnóstico de apendicitis no es difícil, sin embargo, una localización atípica u otras anomalías anatómicas pueden causar confusión.<sup>2</sup>

Ante anatomía atípica o un cuadro clínico difuso, especialmente en pacientes jóvenes y ancianos, se debe tener en mente el espectro de anomalías anatómicas embriológicas, ya que en estos grupos etarios son más frecuentes. Si la duda persiste debe efectuarse laparotomía exploradora para excluir anomalías intraabdominales agudas raras.<sup>8</sup>

Informamos un nuevo caso de ausencia congénita del apéndice cecal en un adulto masculino, con la finalidad de discutir los criterios que deben conocerse antes de realizar el diagnóstico, así como para atraer la atención de los cirujanos para que tengan presente esta entidad si es que se encontraran con una situación similar durante la celioscopia.

## Caso clínico

Hombre de 48 años de edad quien acudió al servicio de urgencias del Hospital General de Querétaro con sintomatología acorde al diagnóstico de apendicitis aguda.

Como antecedentes heredofamiliares: padre finado por complicaciones de cirrosis hepática, madre finada por evento vascular cerebral, un hermano con diabetes mellitus tipo 2. Antecedentes personales patológicos: tabaquismo desde tres años atrás con tres cigarros a la semana, alcoholismo ocasional sin llegar a la embriaguez. Sin antecedentes quirúrgicos previos.

El padecimiento se inició 24 horas antes del ingreso, con dolor abdominal vago más notable en epigastrio y mesogastrio, el cual cuatro horas después se tornó más severo y se localizó en fosa iliaca derecha, acompañándose de hiporexia, náusea, vómito de contenido gastrobiliar en cuatro ocasiones y fiebre. No refirió cambios en el hábito intestinal ni síntomas que pudieran ser atribuidos al sistema genitourinario.

A la exploración física encontramos paciente quejumbroso, con facies de dolor, febril con temperatura de 39 °C, taquicárdico, con una frecuencia de 110 latidos por minuto, taquipneico con 22 respiraciones por minuto. Estado cardiopulmonar sin compromiso. Abdomen con peristalsis disminuida, doloroso a la pal-

pación y percusión en fosa iliaca derecha, signos de Mc Burney, von Blunberg, Rovsing, Capurro, psoas y obturador positivos; Giordano negativo. Extremidades sin alteraciones.

Exámenes de laboratorio: biometría hemática con leucocitosis de 14 mil, neutrofilia (89.60 %) y linfopenia (5.33 %); examen general de orina sin datos patológicos. Radiografías simples de abdomen sin anomalías.

## Hallazgos intraoperatorios

Se realizó el diagnóstico de probable apendicitis aguda, por lo que el paciente fue intervenido quirúrgicamente a cielo abierto. Al abordar la cavidad abdominal se encontró líquido libre peritoneal cetrino (50 ml) y adenomegalias en el mesenterio, de las cuales se tomó biopsia escisional. Posteriormente se procedió a identificar el ciego y sus tenias, las cuales fueron seguidas hasta su confluencia. Cuando esto reveló ausencia del apéndice cecal se revisó de forma exhaustiva la región ileocecal; se movilizó ciego y colon ascendente para mejor exposición. No se identificó el apéndice vermiforme y solo se encontró una pequeña protuberancia de  $3 \times 3$  mm, por lo que se realizó el diagnóstico intraoperatorio de agenesia apendicular (tipo IV de Collins) (figura 1) y adenitis mesentérica, la cual se presumió era la responsable de la sintomatología. El estudio histopatológico del tejido biopsiado indicó hipertrofia ganglionar y ausencia de datos de malignidad.

Durante la estancia hospitalaria el paciente evolucionó favorablemente, por lo que fue egresado sin complicaciones el segundo día posoperatorio.

## Discusión

Es fácil atribuir una aparente ausencia del apéndice a la incapacidad para encontrarla. La agenesia apendicular es una entidad extremadamente rara y se han informado pocos casos de agenesia completa.<sup>2</sup> Generalmente es parte de una anomalía ileocecoapendicular más generalizada, pero también puede ocurrir como evento localizado. Antes de que el cirujano concluya que el apéndice cecal está congénitamente ausente es necesario verificar que se reúnen varios criterios, lo cual solo puede lograrse mediante exploración detallada de la región cecal (figura 2). Si el paciente presenta cicatrices en la pared abdominal se debe descartar que no haya sido apendicectomizado previamente.

Cuando existe dificultad para localizar el apéndice cecal, la hoja peritoneal lateral necesita exponerse para ubicar la línea blanca de Toldt, la cual debe incidirse con tijera o electrocauterio y con disección roma digital se moviliza el ciego para tener una mejor exposición. Si a pesar de lo anterior no se logra una adecuada exposición, la incisión debe ser ampliada. Las tres tenias deben seguirse hasta su base, en especial la anterior que sirve como guía para llegar a la base apendicular. Si no se visualiza el



Figura 1. Agenesia apendicular Collins tipo IV.

apéndice debe corroborarse que no se encuentre en una posición más alta, que no haya presentado intususcepción o que sea intramural. Después de realizar todas estas maniobras sin localizar la pieza anatómica, podrá concluirse entonces que el paciente presenta agenesia apendicular. De igual forma debe explorarse de manera obligatoria el intestino delgado para excluir divertículo de Meckel u otra patología.

## Conclusiones

El diagnóstico de agenesia del apéndice cecal solo es posible después de haber explorado minuciosamente las regiones ileocecal y retrocecal mediante laparotomía o laparoscopia.



Figura 2. Exposición de la región ileocecal.

### Agradecimientos

A la doctora Ma. del Carmen Aburto Fernández, por la enseñanza quirúrgica que nos ha brindado y por ser parte integral en nuestra formación humana.

### Referencias

1. Chevre F, Gillet M, Vuilleumier H. Agenesis of the vermiform appendix. *Surg Laparosc Endosc Percutan Tech* 2000;10:110-112.
2. Greenberg, SL, Eyers A, MacKay S. Congenital absence of the vermiform appendix. *ANZ J Surg* 2003;73:166-167.
3. Misro AK, V Radhika V. A case of congenital absence/rudimentary vermiform appendix. *Bombay Hosp J* 2008;50:293-294.
4. Cserni T, Magyar A, Németh T, Paran TS, Csizy I, Józsa T. Atresia of the ileocecal junction with agenesis of the ileocecal valve and vermiform appendix: report of a case. *Surg Today* 2006;36:1126-1128
5. Lima M, Antonellini C, Aquino A, Dòmini M, Libri M, Centonze N, et al. Agenesis of the appendix vermiformis. *Ped Med Chir* 2003;25:370-372.
6. Collins DC. A study of 50,000 specimens of the human vermiform appendix. *Am J Surg* 1974;127:704-707.
7. Collins DC. Agenesis of the vermiform appendix. *Am J Surg* 1951;82:689-696.
8. Schumpelick V, Dreuw B, Ophoff K, Prescher A. Appendix and cecum embryology, anatomy and surgical applications. *Surg Clin North Am* 2000;80:295-318.