

# Apendicitis neonatal, ¿cuántas caras tiene esta moneda?

I. Carrillo Arroyo<sup>1</sup>, J. Rodríguez de Alarcón García<sup>1</sup>, J. Palomar Ramos<sup>2</sup>, L.F. Ávila Ramírez<sup>1</sup>, E.E. Domínguez Amillo<sup>1</sup>,  
C. Soto Beauregard<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Cirugía Pediátrica, <sup>2</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Clínico San Carlos. Madrid.

## RESUMEN

La apendicitis neonatal es una entidad infrecuente que asocia factores inmunes, vasculares, hipóxicos y obstructivos. Presentamos dos casos de apendicitis neonatal con diferentes características.

El primer caso es un neonato de 15 días de vida con hipotiroidismo congénito. Presentaba distensión abdominal y datos de sepsis. Se halló un plastrón apendicular y se descartó enfermedad de Hirschsprung mediante biopsias. El segundo caso es un prematuro de 27 semanas, con antecedente de enterocolitis necrotizante, que a los 53 días de vida presentó una hernia inguinal incarcerada compatible con hernia de Amyand.

El pronóstico de la apendicitis neonatal va unido a la celeridad del diagnóstico, ya que supone una importante mortalidad en las primeras horas. Aunque la apendicitis es el cuadro más conocido por el cirujano pediátrico, a edad neonatal es un reto diagnóstico por su extrema rareza y probable comorbilidad.

**PALABRAS CLAVE:** Apendicitis neonatal; Hipotiroidismo congénito; Hernia de Amyand.

## NEONATAL APPENDICITIS: HOW MANY SIDES DOES THIS COIN HAVE?

### ABSTRACT

Neonatal appendicitis is a very rare entity associated with immune, vascular, hypoxic, and obstructive factors. We present two cases of neonatal appendicitis with different characteristics.

The first case is a 15-day-old newborn with congenital hypothyroidism who had abdominal distension and sepsis data. An appendicular plastron was found. Hirschsprung's disease was ruled out through biopsies. The second case is a 27-week-old preterm newborn with history of necrotizing enterocolitis who presented an incarcerated inguinal hernia consistent with Amyand's hernia.

The prognosis of neonatal appendicitis varies according to how fast diagnosis is achieved, since it is associated with high mortality rates in the first hours. Although appendicitis is the condition best known to the pediatric surgeon, it represents a diagnostic challenge in newborns as a result of its extreme rarity and how likely it is to present comorbidities.

**KEY WORDS:** Neonatal appendicitis; Congenital hypothyroidism; Amyand's hernia.

**Correspondencia:** Dr. Isabel Carrillo Arroyo.  
E-mail: isabelcarrilloarroyo@yahoo.es

Recibido: Mayo de 2020

Aceptado: Noviembre 2020

## INTRODUCCIÓN

La apendicitis neonatal (AN) es un cuadro poco frecuente y que asocia una mortalidad importante en las primeras 24 horas tras el inicio de los síntomas, según los estudios más recientes de hasta el 28%<sup>(1)</sup>. El primer caso fue descrito en 1905 en un neonato de 30 días de vida que falleció por peritonitis. Tres años después se publica el primer caso de un neonato que sobrevive a una apendicitis con 3 semanas de edad<sup>(2)</sup>. Se estima una incidencia de 0,04%-0,2% de los casos de apendicitis en menores de 30 días y de 0,38% en menores de 1 año. Hay un predominio del sexo masculino con relación 3:1. La forma de presentación más común es la distensión abdominal, también pueden aparecer algunos síntomas inespecíficos como irritabilidad, rechazo de las tomas, vómitos, aumento de restos gástricos, letargia o fiebre. A lo largo de las décadas se han buscado factores de riesgo relacionados con la AN; algunas asociaciones descritas son la prematuridad, la enfermedad de Hirschsprung, la corioamionitis, la enterocolitis necrotizante (NEC) y la fibrosis quística. Del mismo modo, se han propuesto algunos factores protectores anatómicos y dietéticos típicos del recién nacido: forma cónica del apéndice, escasa hiperplasia folicular, lactancia materna o posición en decúbito. Ninguno de los factores predisponentes o protectores puede defenderse con evidencia científica a día de hoy.

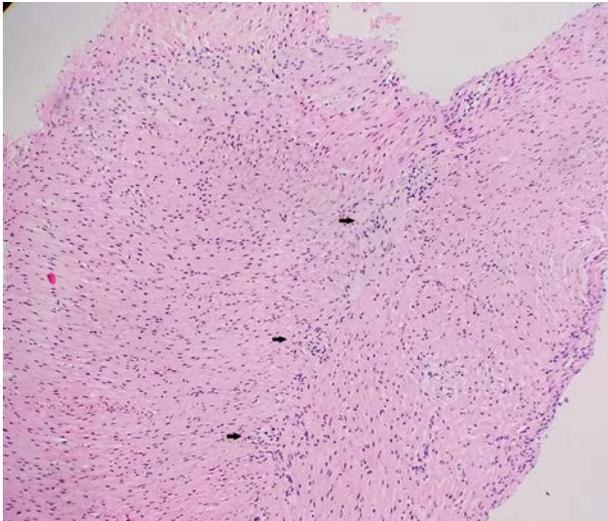
Exponemos a continuación dos casos de apendicitis neonatal cada uno de ellos con sus características y escasos elementos en común. La apendicitis, el cuadro más antiguo de la cirugía, en edad neonatal sigue suponiendo un reto diagnóstico para el especialista pediátrico.

## CASO CLÍNICO 1

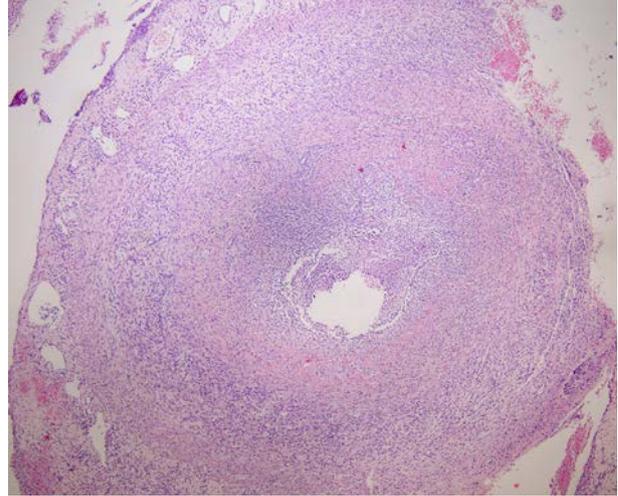
Recién nacido a término de 39+2 semanas de edad gestacional y sexo femenino que a los 15 días de vida es remitido por abdomen agudo. En la semana 32 de gestación había presentado polihidramnios leve, las pruebas realizadas al nacimiento diagnosticaron un hipotiroidismo congénito debido



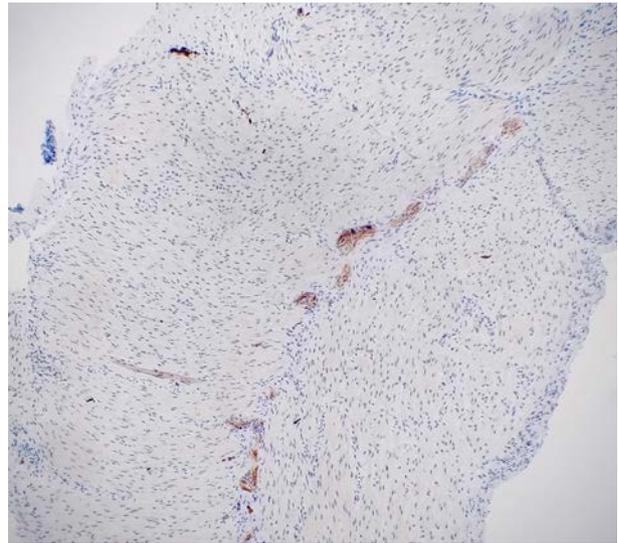
**Figura 1.** Ecografía abdominal mediante transductor lineal: se identifican dos estructuras tubulares, una con engrosamiento mural circunferencial (*flecha superior*) y otra lateral de diámetro de 6 mm (*flecha inferior*). La grasa locoregional que engloba ambas estructuras aparece hiperecogénica.



**Figura 3.** Imagen histológica de la muscular propia con presencia de plexo mientérico (*flechas*) (Hematoxilina-Eosina, 100x) que descarta enfermedad de Hirschsprung).



**Figura 2.** Imagen histológica del apéndice con ulceración de la mucosa e intenso infiltrado inflamatorio polimorfonuclear transmural (Hematoxilina-Eosina, 40x).



**Figura 4.** Confirmación por inmunohistoquímica (Calretinina, 100x) de la presencia de células ganglionares.

a agenesia de tiroides. En la exploración inicial la paciente presentaba regular estado general con cutis reticular, aspecto séptico, abdomen distendido, doloroso a la palpación, defensa y empastamiento en fosa iliaca derecha. En la analítica los datos llamativos eran: hemoglobina 12,9 g/dl, hematíes  $3,54 \times 10^6$ , hematocrito 38,7%, PCR 7,55 mg/dl y fibrinógeno 586 mg/dl. El recuento de leucocitos, la función renal y los electrolitos eran normales. La ecografía de urgencia identificaba dos estructuras tubulares adyacentes al ciego, una ligeramente

medial con engrosamiento mural circunferencial en la base y diámetro de 10 mm, y otra lateral con diámetro máximo de 6 mm. Estas imágenes se interpretaron como un divertículo de Meckel complicado y apéndice cecal con afectación inflamatoria por vecindad (Fig. 1). Se indicó cirugía urgente y mediante laparotomía transversa se objetivó un plastrón apendicular con apéndice perforado en tercio medio. Se procedió a la toma de biopsias de pared del colon incluyendo ciego, ángulo hepático y esplénico, así como del sigma. La anatomía patológica mostró un apéndice con ulceración de la mucosa e intenso infiltrado inflamatorio (Fig. 2) y descartó la enfermedad de Hirschsprung al visualizar la muscular propia



**Figura 5.** Radiografía anterolateral en la que se observa asa dilatada con imagen “en grano de café” a nivel del escroto.

con plexo mientérico presente, confirmado por inmunohistoquímica (Figs. 3 y 4). La paciente inició tolerancia oral a las 24 horas y evolucionó favorablemente con un postoperatorio sin incidencias.

## CASO CLÍNICO 2

Recién nacido pretérmino de 27 semanas de edad gestacional, sexo masculino y 1.016 g de peso que presentó distrés respiratorio inmediato al nacimiento tras cesárea urgente por síndrome HELLP (*Hemolysis Elevated Liver Enzymes Low Platelets*). A las 24 horas de vida se observa empeoramiento del estado general y distensión abdominal, hernia inguinal bilateral coercible no complicada, en la analítica presentaba leucocitos  $13,9 \times 10^3/\mu\text{l}$  y PCR 8,3 mg/dl; el resto de parámetros estaban en rango de normalidad. La radiografía en decúbito lateral mostraba gas subdiafragmático compatible con neumoperitoneo. Se realizó una laparotomía media, identificándose perforación ileal a 35 cm de la válvula ileocecal y lesiones compatibles con enterocolitis necrotizante localizada, se resecó el asa afecta y se procedió a una anastomosis termino-terminal. Evolucionó favorablemente e inició tolerancia oral



**Figura 6.** Hernia de Amyand: apendicitis gangrenosa recubierta de fibrina exteriorizada del saco herniario inguinal.

al 6° día postoperatorio con buena aceptación. A los 53 días de vida la hernia inguinal derecha se incarcerationó, en la radiografía anterolateral se podía apreciar un asa intestinal dilatada con imagen “en grano de café” a nivel del escroto (Fig. 5). A través de una incisión inguinal derecha se localiza el saco herniario cuyo contenido correspondía al apéndice ileocecal recubierto por fibrina, hallazgos compatibles con una hernia de Amyand (Fig. 6). Los hallazgos histológicos confirmaron un apéndice ileocecal de 2,5 cm con serosa delustrada y signos de apendicitis gangrenosa.

## DISCUSIÓN

La etiología de la AN es objeto de debate, existen varias teorías: una forma limitada de enterocolitis necrotizante, una obstrucción secundaria a enfermedad de Hirschsprung, íleo meconial, fibrosis quística o hernia incarcerationada<sup>(1)</sup>. Sin embargo, no es posible distinguir histológicamente una apendicitis primaria neonatal de una NEC aislada en el apéndice, por lo que las causas continúan sin estar claras<sup>(4)</sup>. Hasta tal punto que algunos autores defienden que la AN es una entidad diferente a la apendicitis en edades más tardías, basando esta teoría en la relación de la AN con factores isquémicos similares a los que se dan en la NEC<sup>(5)</sup>.

Por otro lado, la baja incidencia de la apendicitis a esta edad puede explicarse por la morfología del apéndice vermiforme neonatal, por su forma cónica de base ancha menos propensa a la obstrucción; entre otros factores protectores del neonato, también se enumeran la dieta blanda, la lactancia materna, la posición en decúbito y la poca frecuencia de infecciones gastrointestinales y respiratorias en el periodo perinatal<sup>(6,7)</sup>.

En el diagnóstico de la apendicitis, los resultados analíticos tienen menos valor en periodo neonatal que en pacientes mayores<sup>(8)</sup>. La ecografía es superior a la radiografía para detectar líquido intraabdominal, engrosamiento de la pared abdominal

y perfusión del intestino, pero no hay criterios específicos de AN, el único dato característico es la posición alta del apéndice en el hemiabdomen derecho o a nivel subhepático<sup>(9)</sup>.

El primer caso aporta una asociación patológica sin precedentes: hipotiroidismo congénito y apendicitis. Se puede encontrar una similitud con el Hirschsprung en cuanto a trastorno de la motilidad, así describe Tahan el caso de un niño de 1 año de edad con distensión abdominal, estreñimiento crónico, retraso ponderal y bradicardia con imágenes radiológicas e, incluso, una manometría anorrectal compatibles con enfermedad de Hirschsprung, pero que es diagnosticado de hipotiroidismo y con el tratamiento de levotiroxina consigue revertir el cuadro<sup>(10)</sup>. El estreñimiento afecta al 12% de los niños con hipotiroidismo congénito y cerca del 2,5% de los niños estudiados por estreñimiento y retraso del crecimiento serán diagnosticados de hipotiroidismo<sup>(11)</sup>. Varios estudios relacionan la hormona tiroidea con la motilidad gastrointestinal<sup>(12)</sup> e incluso existen hipótesis que plantean que el déficit en hormona tiroidea podría alterar la migración craneocaudal de los neuroblastos en las primeras fases de la enfermedad de Hirschsprung<sup>(13)</sup>. Kotar presenta un caso que directamente asocia hipotiroidismo con Hirschsprung e intenta justificar esta coincidencia<sup>(14)</sup>, a diferencia de nuestro primer caso en el que se demuestra la ausencia de Hirschsprung. Al tratarse de un único caso, nuestro fin es reportar la asociación posible de hipotiroidismo y AN, sin poder demostrar causalidad.

La combinación de hernia inguino-crural encarcelada y apendicitis fue descrita en 1735 por Claudius Amyand en un niño de 11 años. A finales del siglo XX encontramos una de las primeras series en neonatos menores de 30 días que califica este tipo de apendicitis como más favorables que las apendicitis intraabdominales<sup>(15)</sup>. La hernia de Amyand constituye un 1% de todas las hernias inguinales. La causa de la apendicitis en una hernia encarcelada es el compromiso vascular provocado por la compresión a nivel del anillo herniario que desencadena inflamación y sobrecrecimiento bacteriano<sup>(16)</sup>. Este tipo de apendicitis puede presentarse en diferentes estadios, siendo el menos probable una apendicitis perforada<sup>(17,18)</sup>, dato que contrasta con la tasa de perforación asociada a AN que puede alcanzar el 75-85%. Algunos autores señalan la hernia de Amyand como diagnóstico diferencial frente a una torsión testicular neonatal por su similar clínica de presentación<sup>(19)</sup>. En este segundo caso no se realizó una apendicectomía profiláctica en la cirugía por perforación asociada a NEC, ya que no existe evidencia científica de dicha indicación. Además, al no poderse descartar en un primer momento trastornos funcionales se prefirió la preservación del apéndice por su utilidad como vía de derivación.

En resumen, podríamos encuadrar los factores asociados a AN en cuatro tipos: inmunes, vasculares, hipóxicos y obstructivos. Independientemente de los factores asociados que hallemos, la premisa que prevalece es que se trata de una urgencia quirúrgica con elevada mortalidad y no se debe posponer dada la vulnerabilidad del paciente neonatal. Conocer las asociaciones descritas es fundamental en el diagnóstico de

estos niños, puesto que algunas de las patologías relacionadas implican morbilidad y exigen un seguimiento a largo plazo.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Raveenthiran V. Neonatal appendicitis (Part 1): a review of 52 cases with abdominal manifestation. *J Neonatal Surg.* 2015; 4: 4
2. Karaman A, Cavusoglu YH, Karaman I, Cakmak O. Seven cases of neonatal appendicitis with a review of the English language literature of the last century. *Pediatr Surg Int.* 2003; 19: 707-9.
3. Schwartz KL, Gilab E, Sigalet D, Yu W, Wong AL. Neonatal acute appendicitis: a proposed algorithm for timely diagnosis. *J Pediatr Surg.* 2011; 46: 2060-4.
4. Secco IL, Costa T, Moraes ELL, Freire MHS, Danski MTR, Cavalcante RPGV. Neonatal appendicitis: a survival case study. *Rev Bras Enferm.* 2017; 70: 1296-300.
5. Veenendaal M, Plötz FB, Nikkels PGJ, Bax NMA. Further evidence for an ischemic origin of perforation of appendix in the neonatal period. *J Pediatr Surg.* 2004; 39: e11-2.
6. Jancelewicz T, Kim G, Miniati D. Neonatal appendicitis: a new look at an old zebra. *J Pediatr Surg.* 2008; 43: e1-5.
7. Bengtsson BO, van Houten JP. Neonatal vermiform appendicopathy. *Am J Perinatol.* 2015; 32: 683-8.
8. Kanukara BP, Ananda Babu MN, MaiyaPP, et al. Appendicitis with perforation in a neonate. *Indian J Pediatr.* 2004; 71: 355-6.
9. Si SY. The sonographic features of neonatal appendicitis: a case report. *Medicine (Baltimore).* 2017; 96: e8170.
10. Tahan S, Siviero-Miachon AA, de Faria Soares MF, et al. Untreated congenital hypothyroidism mimicking Hirschsprung disease: A puzzling case in a one-year-old child. *Case Rep Pediatr.* 2018; 2018: 9209873.
11. Bennett WE Jr, Heuckeroth RO. Hypothyroidism is a rare cause of isolated constipation. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2012; 54: 285-7.
12. Yaylali O, Kirac S, Yilmaz M, et al. Does hypothyroidism affect gastrointestinal motility? *Gastroenterol Res Pract.* 2009; 2009: 529802.
13. Ausó E, Lavado-Autric R, Cuevas E, Del Rey FE, Morreale De Escobar G, Berbel P. A moderate and transient deficiency of maternal thyroid function at the beginning of fetal neocortico-genesis alters neuronal migration. *Endocrinology.* 2004; 145: 4037-47.
14. Kotar SK, Modi KD, Rao MM. Hirschsprung's disease with congenital hypothyroidism. *Indian Pediatr.* 2012; 49: 245-6.
15. Srouji MN, Buck BE. Neonatal Appendicitis: ischemic infarction in incarcerated inguinal hernia. *J Pediatric Surg.* 1978; 13: 177-9.
16. Cankorkmaz L, Ozer H, Guney C, Atalar MH, Arslan MS, Koyluoglu G. Amyand's hernia in the children: a single center experience. *Surgery.* 2010; 147: 140-3.
17. Okur MH, Karacay S, Uygun I, Topçu K, Öztürk H. Amyand's hernias in childhood (a report on 21 patients): a single-centre experience. *Pediatr Surg Int.* 2013; 29: 571-4.
18. Kaymakci A, Akillioglu I, Akkoyun I, Guven S, Ozdemir A, Gulen S. Amyand's hernia: a series of 30 cases in children. *Hernia.* 2009; 13: 609-12.
19. Erginel B, Soysal FG, Celik A, Salman T. Neonatal perforated appendicitis in incarcerated inguinal hernia in the differential diagnosis of testis torsion. *Pediatr Int.* 2017; 59: 831-2.