

## Apendicitis como causa de abdomen agudo en etapa neonatal. A propósito de un caso

### *Appendicitis, an unusual cause of acute abdomen in neonatal patients. A case report*

doi.org/10.23938/ASSN.0292

I. Casal-Beloy, M. García-González, M.A. García-Novoa, I. Somoza Argibay,  
T. Dargallo Carbonell

#### RESUMEN

La apendicitis es la entidad quirúrgica más frecuente en la infancia, pero es poco habitual en el periodo neonatal. A esta edad, su retraso diagnóstico (habitual dada la rareza de esta patología y la falta de sospecha clínica) y consecuentemente terapéutico, hace frecuente la perforación apendicular y la mala evolución posterior de esta patología.

Presentamos el caso de un neonato con antecedentes de síndrome de Down y tetralogía de Fallot. Debido a su cardiopatía basal, precisó una intervención quirúrgica para realizar la creación de una fístula sistémico-pulmonar, como puente temporal hasta la cirugía cardíaca definitiva. En el postoperatorio de esta intervención presentó fiebre, abdomen agudo y radiografía abdominal compatible con la presencia de neumoperitoneo. Se realizó una laparotomía urgente que evidenció una peritonitis secundaria a un apéndice cecal gangrenoso con perforación en su tercio medio.

La apendicitis neonatal suele presentarse asociada a enfermedades como la fibrosis quística, la enterocolitis necrotizante, o la enfermedad de Hirschsprung, como fue el caso de nuestra paciente. La apendicitis debe formar parte del diagnóstico diferencial en los neonatos con un abdomen agudo y presencia de neumoperitoneo, ya que precisa intervención quirúrgica urgente, a pesar de lo cual presenta una alta tasa de morbimortalidad. Una vez realizado el diagnóstico definitivo, debería descartarse la presencia de cualquier patología basal que justificara su presencia.

**Palabras clave.** Apendicitis. Apendicitis neonatal. Apendicitis perforada. Neonato.

#### ABSTRACT

Appendicitis is the most frequent surgical disease in childhood, but it is very uncommon in the neonatal period. In this period of life, a delay in diagnosis (frequently due to the rareness of this pathology and lack of clinical suspicion) and consequently in therapeutic approach, frequently results in appendicular perforation and a subsequently poor evolution of this pathology.

We present the case of a neonate with a history of Down's syndrome and Fallot's tetralogy. Due to her basal cardiopathy, she required surgical intervention to create a systemic-pulmonary fistula, as a temporary bridge until definitive cardiac surgery could be performed. In the postoperative period of this surgery she presented fever, acute abdomen and abdominal radiography compatible with pneumoperitoneum. An emergency laparotomy was performed, which revealed peritonitis secondary to a cecal gangrenous appendix with perforation in its middle third.

Neonatal appendicitis is usually associated with diseases such as cystic fibrosis, necrotizing enterocolitis, or Hirschsprung's disease, as in the case of our patient. In neonates with acute abdomen and presence of pneumoperitoneum, appendicitis must be part of the differential diagnosis and requires urgent surgical intervention. Despite this, it presents a high rate of morbidity and mortality. Once the definitive diagnosis is made, any basal pathology that justifies its presence should be discarded.

**Keywords.** Appendicitis. Neonatal appendicitis. Perforated appendicitis. Neonate.

*An. Sist. Sanit. Navar.* 2018; 41 (2): 249-253

Servicio de Cirugía Pediátrica. Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña.

Recepción: 27/12/2017-  
Aceptación provisional: 12/01/2018  
Aceptación definitiva: 15/03/2018

#### Correspondencia:

Isabel Casal Belay  
Cirugía Pediátrica  
Hospital Teresa Herrera  
As Xubias s/n  
15006 A Coruña, España  
E-mail: isabelcasalbe@gmail.com

## INTRODUCCIÓN

La apendicitis es la entidad quirúrgica más frecuente en la infancia. Sin embargo, durante los primeros años de vida es una entidad poco frecuente, con una incidencia estimada entre 1 a 2 por cada 10.000 niños al año entre el nacimiento y los cuatro años<sup>1</sup>. Durante el período neonatal es excepcional, y a esta edad representa tan solo el 0,2% de las apendicitis de la infancia.

Su baja incidencia, que frecuentemente se asocia con una presentación clínica inespecífica, provoca retraso en el diagnóstico y, en consecuencia, un tratamiento tardío. Por ello, la perforación apendicular suele ser un hallazgo casual en un alto porcentaje de casos (70-80%)<sup>2</sup>.

## CASO CLÍNICO

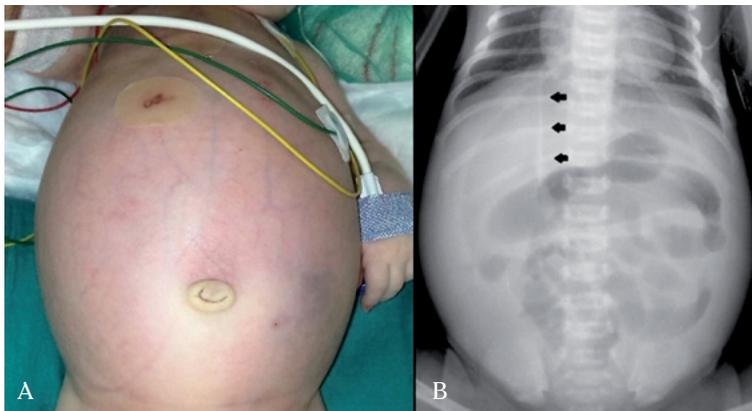
Presentamos el caso de una niña, hija de madre sana de 34 años con embarazo bien controlado y ecografías secuenciales sin alteraciones y acordes al tiempo. El parto fue vía vaginal, espontáneo y a término (semana 38). La eliminación meconial se produjo a las 38 horas de vida. A continuación, presentó deposiciones diarias, de consistencia blanda. La paciente no presentó otros antecedentes perinatales de interés.

Durante la exploración física inicial destacó la presencia de un soplo sistólico patológico durante la auscultación cardíaca, y un fenotipo característico, compatible con síndrome de Down. Durante el ingreso se confirmó genéticamente la presencia de una trisomía del cromosoma 21, estableciéndose el diagnóstico definitivo de síndrome de Down con tetralogía de Fallot asociada.

Dada la cardiopatía sufrida por la paciente, fue necesario llevar a cabo una intervención quirúrgica para realizar una fístula sistémico-pulmonar y así, paliar temporalmente los síntomas derivados de dicha patología basal.

El décimo día postoperatorio (con 24 días de vida), la paciente inició un cuadro de irritabilidad, intolerancia alimentaria y vómitos. A las 48 horas de comenzar dichos síntomas, asoció fiebre elevada, con aumento de los reactantes de fase aguda, leucopenia severa y exploración física normal. Por ello, se realizó un despistaje infeccioso completo con sedimento de orina, punción lumbar, hemocultivos y una radiografía simple tóraco-abdominal. Sin embargo, todos los parámetros obtenidos se encontraron dentro de la normalidad, y la radiografía abdominal no demostró hallazgos patológicos significativos.

En las horas siguientes, la paciente presentó un deterioro clínico progresivo de su estado general, fiebre mantenida, y un empeoramiento de los parámetros analíticos. En la exploración física se demostró un abdomen distendido y a tensión (Fig. 1A), con dolor a la palpación (taquicardización con la exploración física) y con defensa



**Figura 1.** Correlación prequirúrgica abdominal clínica (A) y radiológica (B). **A:** Abdomen completamente distendido, que dificultó la ventilación de la paciente. **B:** Radiografía simple en decúbito supino, donde se observan las asas intestinales agrupadas en el centro del abdomen y el ligamento falciforme delineado por el aire libre (flechas). Esta imagen, característica del neumoperitoneo masivo en los neonatos, recibe el nombre de *alforja* o *balón de futbol*.

en los cuadrantes abdominales derechos. Ante tales hallazgos se decidió repetir la radiografía abdominal, que en este momento evidenció una gran distensión de asas intestinales y neumoperitoneo (Fig. 1B), por lo que se estableció el diagnóstico de presunción de enterocolitis necrotizante y se decidió realizar una intervención quirúrgica urgente.

Se realizó un abordaje mediante laparotomía transversa supraumbilical. Durante la cirugía se evidenció abundante líquido libre fecaloideo, intestino delgado y colon sin afectación, pero con abundante fibrina en su pared, y apéndice cecal gangrenoso, con una perforación puntual en su tercio medio (Fig. 2). Se realizó una apendicectomía reglada, aunque ante la gran inflamación a nivel cecal, no fue posible realizar la habitual invaginación del muñón apendicular. Por ello, la base del apéndice fue cerrada con tres ligaduras consecutivas. Debido a la gran cantidad de líquido libre fecaloideo que presentaba la paciente, y a pesar del lavado con suero fisiológico realizado, un drenaje tipo penrose fue posicionado a nivel del lecho quirúrgico.



**Figura 2.** Imagen macroscópica del apéndice cecal tras la cirugía, gangrenoso y perforado en su tercio medio.

La pieza quirúrgica fue enviada a Anatomía Patológica para su estudio diferido, descartando la presencia de un aganglionismo a nivel ileocólico. Así, estos resultados anatomopatológicos, junto con la patología basal cardíaca de la paciente, justificaron el diagnóstico inicial de apendicitis aislada o enterocolitis necrotizante limitada al apéndice.

El décimo día postoperatorio se evidenció la presencia de una fístula enterocutánea a través del orificio de drenaje de la cirugía previa. La paciente presentaba fiebre y empeoramiento del estado general asociados, por lo que se decidió reintervención quirúrgica urgente. Durante la cirugía se demostró la fuga de contenido intestinal a través del muñón apendicular generado en la cirugía previa. Se realizó la sutura e invaginación

de dicho muñón apendicular y un lavado de la cavidad peritoneal.

Durante los siguientes dos meses de evolución, la paciente desarrolló un cambio en su hábito intestinal (deposiciones cada 72 horas, tras estimulación rectal), y durante la exploración física se encontró una distensión abdominal progresiva. Por ello, y debido a los antecedentes previos, se ampliaron las pruebas complementarias a fin de descartar la presencia de una patología basal que justificase la presencia de una apendicitis a una edad tan precoz y con una evolución tórpida postquirúrgica.

Se realizó una radiografía abdominal que mostró una gran distensión de asas, sin aireación a nivel rectal (Fig. 3). Asimismo, se realizaron tres biopsias por succión, a 3 cm del margen anal que, ante la ausencia de células ganglionares, establecieron el diagnóstico de certeza de enfermedad de Hirschsprung. Por lo tanto, se realizó la cirugía correspondiente mediante un descenso intestinal transanal.



**Figura 3.** Radiografía simple abdominal antero-posterior. Se muestra una imagen compatible con oclusión intestinal baja: gran distensión de colon y asas de intestino delgado, con ausencia de gas a nivel distal.

La paciente evolucionó satisfactoriamente, tanto desde el punto de vista abdominal como tras la cirugía correctora definitiva de su cardiopatía basal, como desde el punto de vista cardiopulmonar. Actualmente, y tras un año de seguimiento, se encuentra asintomática y sin incidencias.

## DISCUSIÓN

La apendicitis neonatal puede presentarse como una entidad aislada<sup>3</sup> o asociada con una patología de base que la justifique.

Algunos autores, a pesar de ser la minoría, describen la apendicitis neonatal como una forma específica de enterocolitis necrotizante limitada al apéndice<sup>4,5</sup>. Este podría ser el caso de nuestra paciente dados los hallazgos evidenciados durante la cirugía: afectación exclusiva apendicular, con integridad del resto de asas intestinales. Esta afectación tan localizada podría estar condicionada por daño intestinal, debido a la patología cardíaca basal de la paciente. Sin embargo, el hallazgo de una afectación apendicular aislada en el periodo neonatal, sin la presencia de otra patología asociada, habría sido excepcional.

Aunque son escasas, la mayoría de las publicaciones existentes hasta la fecha describen la apendicitis en periodo neonatal en relación con una enfermedad de base. En este sentido, destacan por su mayor frecuencia de asociación la fibrosis quística, la enfermedad de Hirschsprung, el ileo meconial y la presencia de una hernia inguinal unilateral o bilateral<sup>2,3,6</sup>.

En el caso de nuestra paciente, inicialmente y tras la primera intervención quirúrgica abdominal, se estableció el diagnóstico de apendicitis aislada o asociada a enterocolitis necrotizante focal. Este primer diagnóstico se estableció principalmente en función de la patología basal de la paciente que, actuando como un factor distractor, justificaría la presencia de una hipoperfusión a nivel apendicular debido al bajo gasto, secundaria a la cirugía cardíaca previa y a la enfermedad de Fallot. Sin embargo, la presencia de una fístula estercorácea durante el postoperatorio y la alteración del hábito intestinal, sumada a la distensión abdominal progresiva, justificó la ampliación de las pruebas complementarias y el establecimiento de un diagnóstico definitivo de enfermedad de Hirschsprung. Por lo tanto, se trata de un caso muy complejo debido al factor

distractor (cirugía cardíaca previa) que presentaba esta paciente y que provocó un diagnóstico inicial erróneo y las posteriores complicaciones sufridas.

Existen diversos factores que disminuyen el riesgo de obstrucción apendicular durante el periodo neonatal. Entre estos destacan la alimentación láctea exclusiva, la posición continua en decúbito de los neonatos, y la disposición anatómica del apéndice. Estos factores, entre otros, justifican la baja incidencias de este cuadro durante los primeros días de vida<sup>4,5</sup>. No obstante, y a pesar de ser la enterocolitis necrotizante la emergencia abdominal más frecuente a esta edad, en todos los pacientes en edad neonatal, con un abdomen agudo durante la exploración física y la presencia de un neumoperitoneo como el evidenciado en la radiografía aportada, la apendicitis aguda debería formar parte del diagnóstico diferencial inicial de forma obligada.

El frecuente retraso en el diagnóstico debido a la baja sospecha clínica, el alto índice de perforación apendicular, la rápida diseminación de la infección condicionada por inmadurez del sistema inmune de los recién nacidos y el pequeño tamaño de la cavidad abdominal, hacen de la apendicitis neonatal una patología con una alta morbimortalidad. En algunas series alcanza una tasa de mortalidad incluso del 100%<sup>4</sup>. Nuestra paciente presentó una evolución tórpida por su patología cardíaca basal.

En conclusión, la apendicitis relacionada con una patología de base (enfermedad de Hirschsprung) es una causa poco frecuente de sepsis de origen abdominal en el neonato. Su asociación con una cardiopatía basal constituye un desafío diagnóstico para el cirujano, ya que en estos casos es necesario realizar un diagnóstico diferencial con otras patologías médicas o quirúrgicas más frecuentes a esta edad y con sintomatología similar, destacando la enterocolitis necrotizante. No obstante, debe considerarse en el diagnóstico diferencial de un abdomen agudo en el periodo neonatal, ya que su retraso diagnóstico y el consecuente tratamiento tardío suponen un alto índice de morbimortalidad. Además, una vez confirmada, debería

descartarse la presencia de otra patología basal que justifique su presencia (como sucedió en el caso de nuestra paciente).

## BIBLIOGRAFÍA

1. ADDISS DG, SHAFFER N, FOWLER BS, TAUXE RV. The epidemiology of appendicitis and appendectomy in the United States. *Am J Epidemiol* 1990; 132: 910-925.
2. ALVARADO UA, CHÁVEZ PE, VÁZQUEZ VM, REALPOZO J, PALACIOS J. Apendicitis neonatal complicada: Reporte de un caso y revisión de la literatura. *Arch Inv Mat Inf* 2009; 1: 9-11.
3. SINGH AP, GUPTA P, AGRAWAL LD, SHARMA M. Neonatal appendicitis with perforation: a rare case report. *Int J Sci Stud* 2014; 2: 111-113.
4. AMIN M, AL JUBOURI S. Neonatal appendicitis with perforation: a case report. *J Ped Surg Case Reports* 2014; 2: 353-354.
5. KAYASTHA K. Neonatal perforated appendicitis. *J Neonat Surg* 2012; 1: 10-11.
6. GUZMÁN LA, VÉLEZ FM, CANTÓN MA. Apendicitis neonatal. Presentación de dos casos. *Rev Mex Pediatr* 2001; 68: 248-251.

