

# Apendicitis abdominal neonatal. Experiencia en un hospital terciario y revisión de la literatura

R. Gregorio-Hernández<sup>1</sup>, A. Pérez-Pérez<sup>1</sup>, M. Arriaga-Redondo<sup>1</sup>, I. Simal<sup>2</sup>, M. Sánchez-Luna<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neonatología. <sup>2</sup>Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Infantil Universitario «Gregorio Marañón». Madrid

## Resumen

**Introducción:** La apendicitis neonatal (AN) es una enfermedad poco frecuente, cuyo diagnóstico diferencial con otras entidades, como la enterocolitis necrosante, es muy difícil de realizar.

**Casos clínicos:** Presentamos tres casos de AN en nuestro centro atendidos en los últimos 12 años.

**Resultados:** Todos eran recién nacidos prematuros de menos de 1.500 g, con distensión abdominal y signos radiológicos de perforación. Todos sobrevivieron tras la realización de una laparotomía y una apendicectomía. No se encontraron en ningún caso otras enfermedades asociadas, como enfermedad de Hirschsprung (EH) o fibrosis quística (FQ).

**Conclusiones:** La AN es un cuadro poco frecuente, y en nuestra experiencia no parece estar relacionado con la EH ni la FQ. Con un diagnóstico precoz, puede tener buen pronóstico.

## Palabras clave

Apendicitis neonatal, neonato, apendicectomía, perforación, enterocolitis necrosante

## Abstract

**Title:** Neonatal appendicitis. Our experience and review

**Introduction:** Neonatal appendicitis (NA) is a rare disease, and differential diagnosis with necrotizing enterocolitis is hard to do.

**Clinical cases:** We present three cases of NA found in our centre in the last 12 years.

**Results:** All of them were premature infants less than 1,500 g, with physical findings of abdominal distention and perforation. All of them survived after laparotomy and appendectomy. No other diseases were associated (Hirschsprung disease, cystic fibrosis).

**Conclusions:** We find neonatal appendicitis to be rare, and in our experience is not related to Hirschsprung disease or cystic fibrosis. With early diagnoses, prognosis seems to be good.

## Keywords

Neonatal appendicitis, newborn, appendectomy, perforation, necrotizing enterocolitis

## Introducción

La apendicitis neonatal (AN) es una entidad difícil de diagnosticar, con una incidencia menor del 0,04%<sup>1</sup> y una mortalidad elevada. Se cree que se debe a la combinación de diversos factores: inmadurez inmunitaria, retraso diagnóstico-terapéutico, perforación por fragilidad intestinal, etc.<sup>2,3</sup>.

## Material y métodos

Estudio descriptivo y retrospectivo de los pacientes diagnosticados de AN en el Servicio de Neonatología del Hospital «Gregorio Marañón», desde el 1 de enero de 2004 hasta el 31 de diciembre de 2015. Se realizó un análisis de las variables demográficas, epidemiológicas y clínicas, así como de las pruebas complementarias, el tratamiento y la evolución de los pacientes.

©2017 Ediciones Mayo, S.A. Todos los derechos reservados

Fecha de recepción: 25/08/16. Fecha de aceptación: 6/09/16.

**Correspondencia:** R. Gregorio-Hernández. Servicio de Neonatología. Hospital Infantil Universitario «Gregorio Marañón». O'Donnell, 48. 28009 Madrid. Correo electrónico: rebecagh@gmail.com

## Resultados

En los últimos 12 años se han diagnosticado en nuestro hospital tres casos de AN, todos en prematuros menores de 1.500 g de peso al nacimiento. Ello supone una incidencia del 0,2% respecto al total de prematuros menores de 1.500 g ingresados en este periodo (1.558 pacientes). Éstos son:

1. Varón de 30 semanas de edad gestacional (EG) y 1.350 g de peso. Recibió nutrición con lactancia mixta desde el tercer día de vida. A los 15 días de vida presentó distensión abdominal, restos biliosos y deposiciones con sangre. La ecografía abdominal mostró la presencia de aerobilia y se apreció aire ectópico en la radiografía. Se realizó una laparotomía urgente y una apendicectomía debido a la presencia de una perforación apendicular. El postoperatorio cursó sin incidencias. Se descartó la presencia de una enfermedad de Hirschsprung (EH) en la biopsia y de fibrosis quística (FQ) mediante el estudio de las mutaciones del gen *CFTR*. Entre los antecedentes de interés cabe mencionar los siguientes: tuvo una maduración completa con corticoides; no presentó corioamnionitis; el parto fue por cesárea debido a un síndrome HELLP, con reanimación tipo IV; el test de Apgar fue 6/7; no se determinó el pH de cordón.
2. Mujer de 32 + 2 semanas de EG y 1.500 g de peso, fruto de un embarazo gemelar monocorial biamniótico. Recibió nutrición con lactancia mixta desde el primer día de vida. A los 6 días de vida presentó una distensión abdominal marcada, y 3 días después sufrió un empeoramiento clínico y analítico, y se observó la presencia de neumoperitoneo. Se realizó una laparotomía urgente y una apendicectomía debido a la perforación apendicular. En el postoperatorio presentó una sepsis persistente por *Escherichia coli* y una dehiscencia de la herida quirúrgica. La biopsia intestinal fue normal y se descartó una FQ. Presentaba los siguientes antecedentes de interés: tuvo una maduración completa con corticoides; no presentó corioamnionitis; el parto fue eutócico, con reanimación tipo II; el test de Apgar fue de 8/9 y el pH de cordón de 7,38.
3. Varón de 29 + 3 semanas de EG y 790 g de peso, fruto de un embarazo gemelar monocorial biamniótico; feto donante de una transfusión feto-fetal. Recibió lactancia materna desde los 2 días de vida. A los 9 días de vida presentó una sepsis de origen abdominal, con empeoramiento progresivo, y 3 días más tarde se decidió la realización de una laparotomía, en la que se observó una perforación apendicular y una placa necrótica en el colon transversal, por lo que se practicó una apendicectomía y una cecostomía. El postoperatorio transcurrió sin incidencias, y se descartó la presencia de EH y FQ. Antecedentes de interés: tuvo una maduración completa con corticoides, sin corioamnionitis; el parto fue por cesárea programada, con reanimación tipo IV; el test de Apgar fue de 6/7 y el pH de cordón de 7,32.

## Discusión

La AN, como ya se ha mencionado, es una entidad poco frecuente con una incidencia muy baja. Su importancia radica en la dificultad para su detección, dada la inespecificidad de su clínica, lo que ocasiona un retraso en su diagnóstico y condiciona, entre otros muchos factores, una alta mortalidad.

La etiología continúa siendo controvertida, ya que en los recién nacidos no se dan los factores que consideramos de riesgo en los niños de mayor edad (adenitis secundaria a infecciones víricas, obstrucción por residuos relacionados con la alimentación sólida...). Existen tres teorías al respecto: una lo relaciona con la EH, otra con la FQ y el íleo meconial, y la última lo considera una forma limitada de enterocolitis necrosante. Se han descrito casos asociados a hernia inguinal<sup>4</sup>, sepsis por *Streptococcus* del grupo B o corioamnionitis<sup>5,6</sup>.

Debido a la escasa frecuencia de esta afección, las series publicadas hasta ahora han sido en su mayoría casos aislados. En 2015, Raveenthiran<sup>2</sup> publicó una revisión de los casos comunicados en los últimos 25 años (1990-2014), en la que obtuvo un total de 52. En esta revisión se confirma que el diagnóstico continúa siendo tardío, ya que el diagnóstico diferencial con otras entidades, como la enterocolitis necrosante, es difícil de realizar de forma precoz.

Sin embargo, esta revisión desmiente la relación entre la AN y la FQ y la EH, ya que sólo se constataron 4 casos de aganglioneosis colónica sin dilatación, por lo que el autor lo considera una curiosidad y no una asociación real. Por otro lado, sí encuentra asociación con diversos factores de riesgo relacionados también con la enterocolitis necrosante (asfixia perinatal<sup>4</sup>, corioamnionitis, rotura prolongada de membranas, cardiopatía...).

En nuestra serie no encontramos ningún caso de corioamnionitis, asfixia perinatal, FQ ni EH; sin embargo, todos nuestros pacientes eran recién nacidos pretérmino, con mayor riesgo de sufrir una enterocolitis necrosante.

En cuanto a la EG, en nuestra serie el 100% de los recién nacidos fueron pretérmino menores de 33 semanas, al contrario que en la ya referida revisión, que encuentra un 48% de recién nacidos a término y sólo un 12% pretérmino. Este hecho puede deberse a que los neonatos con apendicitis que ingresan desde su domicilio pueden hacerlo también en cirugía pediátrica o en la unidad de cuidados intensivos pediátricos, por lo que la incidencia en neonatos a término puede estar infraestimada en nuestro estudio.

Todos nuestros pacientes presentaron datos radiológicos de perforación (aerobilia, neumoperitoneo...), lo que concuerda con que el dato aislado más específico de la AN es el neumoperitoneo<sup>2</sup>. La sospecha clínica en todos los casos fue de enterocolitis necrosante. En nuestra serie no se realizó ninguna tomografía computarizada, como sugieren algunos trabajos<sup>4</sup> para el diagnóstico precoz en pacientes con datos no concluyentes. En nuestro centro, la prueba de elección tras la radiografía es la eco-Doppler abdominal, y en los casos con sospecha de perforación la laparotomía precoz, como sugieren otros autores<sup>7</sup>.

Respecto a la evolución, Raveenthiran encuentra un 85% de apendicitis perforadas, porcentaje que llegó al 100% en nuestro estudio. Este resultado, que podría empeorar la mortalidad, no se asoció con la muerte de ningún paciente; de hecho, todos tuvieron un postoperatorio sin incidencias relevantes, al contrario de lo indicado en el estudio de Raveenthiran<sup>2</sup> (con una mortalidad del 18% en los casos con perforación) y en otros trabajos (anteriores a 1999), de hasta el 80-90%<sup>1</sup>. Esto podría deberse a un diagnóstico precoz de perforación en dos de los tres casos aquí expuestos y a la realización de una laparotomía urgente.

Nuestro trabajo, de acuerdo con lo señalado en las últimas publicaciones, no permite establecer ninguna relación con la EH o la FQ, ya que ambas entidades se descartaron.

Como limitaciones, cabe mencionar que se trata de un estudio retrospectivo, pero los resultados se encuentran en consonancia con los de otros estudios publicados hasta ahora. Además, se recoge un número muy limitado de pacientes, como consecuencia de la escasa incidencia de esta patología, pero destacamos que la serie de pacientes más larga publicada hasta ahora en un solo centro es de 7 pacientes, reunidos a lo largo de 10 años<sup>8</sup>; el resto de comunicaciones encontradas corresponden a pacientes aislados<sup>4,7,9,10</sup> y a revisiones<sup>8</sup>.

## Conclusiones

La apendicitis es un cuadro poco frecuente en el periodo neonatal. En nuestra serie, sólo hemos encontrado recién nacidos pretérmino menores de 33 semanas de EG. En todos ellos, la sospecha clínica inicial fue de enterocolitis necrosante. La evolución fue buena tras la cirugía, probablemente gracias a la realización de una laparotomía de forma precoz. No encontramos asociación con la EH o la FQ. ■■■

## Bibliografía

1. Jancelewicz T, Kim G, Miniati D. Neonatal appendicitis: a new look at an old zebra. *J Pediatr Surg.* 2008; 43: e1-e5.
2. Raveenthiran V. Neonatal appendicitis (I): a review of 52 cases with abdominal manifestation. *J Neonat Surg.* 2015; 4(1): 4.
3. Stiefel D, Stallmach T, Sacher P. Acute appendicitis in neonates: complication or morbus sui generis? *Pediatr Surg Int.* 1998; 14: 122-123.
4. Schwartz KL, Gilad E, Sigalet D, Yu W, Wong AL. Neonatal acute appendicitis: a proposed algorithm for timely diagnosis. *J Pediatr Surg.* 2011; 46: 2.060-2.064.
5. Managoli S. Perforated acute appendicitis in a term neonate. *Indian J Pediatr.* 2004; 71(4): 357-358.
6. Pressman A, Kawar B, Abend M, Steiner Z, Mogilner G. Acute perforated neonatal appendicitis associated with chorioamnionitis. *Eur J Pediatr Surg.* 2001; 11: 204-226.
7. Ayoub BH, Al Omran Y, Hassan A, et al. The importance of timely detection and management in neonatal appendicitis. *BMJ Case Rep.* 2014; 2014.
8. Karaman A, Cavuşoğlu 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: 707-709.
9. Sahnoun L, Kitar M, Maazoun K, Ksia A, Chahed J, Mekki M, et al. Hirschsprung's disease presenting as neonatal appendicitis. *J Neonat Surg.* 2013; 2: 25.
10. Kayastha K. Neonatal perforated appendicitis. *J Neonat Surg.* 2012; 1: 10.