

L'ernia di Amyand

Caso clinico e revisione della letteratura



Ann. Ital. Chir., 2007; 78: 153-158

Piero Vincenzo Lippolis, Marco Barlettai, Federico Filidei, Massimo Seccia

Dipartimento di Chirurgia, U.O. Chirurgia Generale e d'Urgenza, Università degli studi di Pisa, Pisa.

The Amyand's hernia. Case report and review of the literature

The crural hernia containing an inflamed appendix is a rare entity and must be considered a variant of the hernia first described in 1735 by Claudius Amyand.

This hernia is rarely recognised and diagnosed before the surgical treatment because it is often confused with a strangled hernia.

In spite of this, the clinical presentation seems to follow a well determined pathway, so is possible to argue that the uncorrect diagnosis is to be attributed to the ignorance of this hernia.

We report a case of Amyand's crural hernia in a woman 57 years old. The base of the appendix was not inflamed and, according to this, we made an appendectomy. We closed the hernia defect without the use of a synthetic mesh. The post operative period was regular and free of complications.

KEY WORDS: Amyand's crural hernia, Hernial appendicitis.

Introduzione

Claudius Amyand (1680-1740), ugonotto rifugiato in Inghilterra, divenne chirurgo militare col grado di sergente dell'esercito di re Giorgio II ed anche primario del St. George's e Westminster Hospital di Londra. Il suo ruolo nella storia della chirurgia deriva dall'aver praticato con successo nel 1735 la prima appendicectomia in un bambino di 11 anni che presentava una perforazione appendicolare all'interno di un sacco erniario inguinale strozzato. Amyand riportò il caso alla Royal Society che provvide a pubblicarlo nelle sue "Philosophical Transactions".

Il suo nome rimase nell'oscurità durante il 19° secolo, epoca in cui si sviluppò la pratica dell'appendicectomia. Solo grazie a Deaver si riconobbe l'importanza di quest'uomo nella storia della chirurgia appendicolare. Secondo quest'autore Amyand realizzò la sua appendicectomia 144 anni prima di quella generalmente accettata e realizzata da Lawson Tate nel 1886, e 150 anni prima di quella tolta negli Stati Uniti da Hall e che,

casualmente, era contenuta all'interno di un'ernia inguinale destra strozzata¹.

Creese, Shepherd, Hiatt ed anche Hutchinson hanno reclamato l'eponimo "ernia di Amyand", volendola considerare tra le ernie rare ma comunemente accettate, come quella di Richter e Littrè²⁻⁵.

Si stima che la presenza di una appendice non infiammata sia contenuta nell'1% degli interventi condotti per patologia erniaria nell'adulto. Il ritrovamento di una appendicite all'interno di un'ernia inguinale è ancora più raro, mentre la sua presenza all'interno di un'ernia crurale è da considerarsi una variante^{6,7}.

Caso clinico

Una donna di 57 anni con antecedenti patologici di carcinoma tiroideo trattato con radioiodio, si è rivolta al nostro dipartimento per la presenza di una tumefazione dolorosa nella regione crurale destra. La paziente riferiva che la sintomatologia era presente da una settimana, nel corso della quale il dolore aveva subito una variazione, essendosi localizzato in epigastrio con irradiazione a fascia nei quadranti addominali superiori nei primi tre giorni, e spostandosi in regione inguino-crurale destra in corrispondenza della tumefazione palpabile negli ultimi quattro. La paziente riferiva anche che la sintomatologia regrediva con l'applicazione locale di ghiaccio. Un mese prima la paziente ricordava di aver avuto dolore addo-

Pervenuto in Redazione Febbraio 2006. Accettato per la pubblicazione Aprile 2006.

Per la corrispondenza: Dr. Piero Vincenzo Lippolis, U.O. Chirurgia Generale e d'Urgenza, via Roma 67, 56126 Pisa. (e-mail: p.lippolis@dc.med.unipi.it).

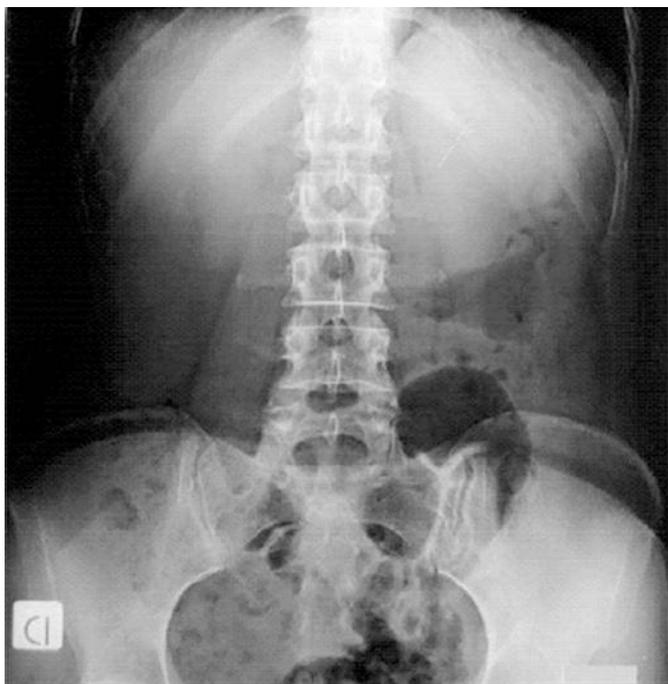


Fig. 1: Rx diretta dell'addome all'ingresso.

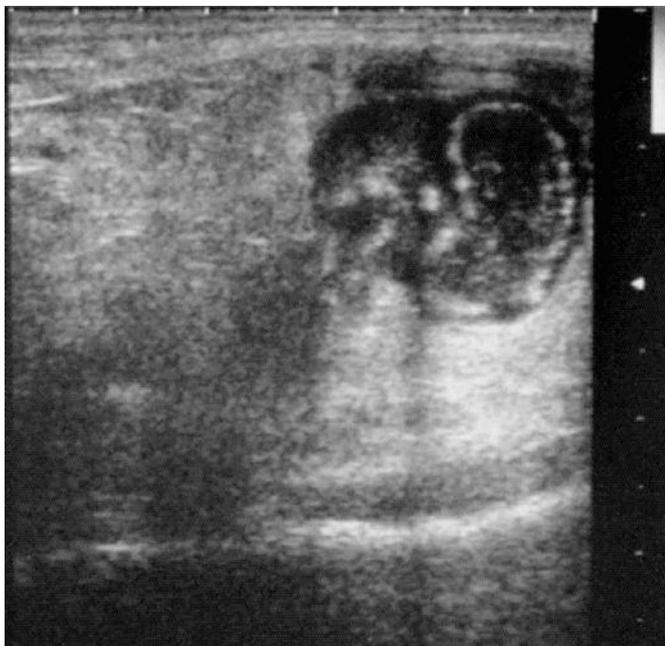


Fig. 2: Ecografia della tumefazione.

minale crampiforme nei quadranti bassi, accompagnato da una tumefazione dolorosa in regione crurale destra, ma in tale occasione non aveva fatto ricorso a cure mediche per la risoluzione spontanea della sintomatologia. L'esame emocromocitometrico mostrava una lieve leucocitosi (11200 cellule/mm³) con prevalenza di neutrofili (76,7%, 8620 cellule/mm³), l'esame radiografico standard

e l'ecografia dell'addome non mostravano reperti patologici. L'ecografia localizzata sulla tumefazione permetteva di apprezzare al suo interno la presenza di un'ansa intestinale e di linfadenopatia inguinale di tipo reattivo. Sulla base della clinica e dei reperti strumentali è stata fatta diagnosi di ernia crurale destra strozzata e la paziente è stata sottoposta ad intervento chirurgico urgente. Nel corso dell'intervento chirurgico è stata riscontrata una massa infiammatoria ed edematosa al di sotto del legamento inguinale, in posizione mediale rispetto al fascio vasculo-nervoso dell'arto inferiore. Dopo aver isolato il sacco erniario, per verificare la vitalità dei visceri in esso contenuti, si è proceduto alla sua apertura e questo ha portato al ritrovamento dell'appendice vermiforme, che si presentava congesta e con gangrena apicale. La base dell'appendice era libera da infiammazione ed è stata quindi praticata l'appendicectomia. Nel corso dello stesso intervento è stata riparata la por-



Fig. 3: L'appendice con il sacco erniario aperto.

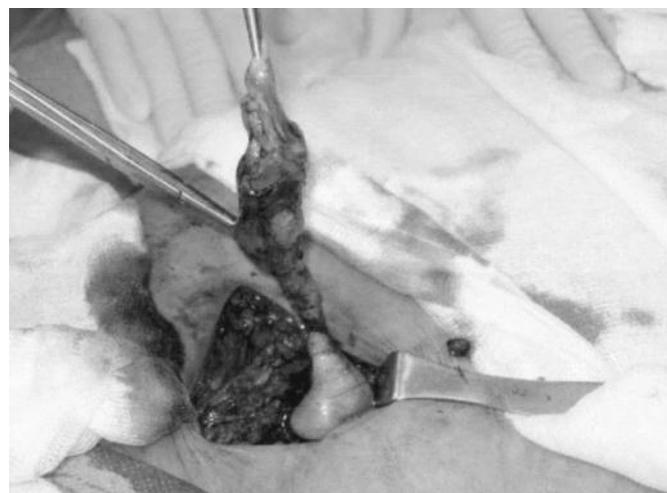


Fig. 4: L'appendice completamente liberata ed il cieco.

ta erniaria avvicinando il legamento inguinale al legamento di Colles con una sutura a punti staccati. Dal momento che il processo necrotico ed infiammatorio era per lo più localizzato all'apice dell'appendice non è stato posizionato alcun drenaggio; tuttavia, considerando il rischio di proliferazione batterica, la plastica erniaria è stata fatta senza l'ausilio di protesi sintetiche.

Il decorso postoperatorio è stato regolare e non si sono verificate complicazioni chirurgiche, la paziente è stata dimessa in buone condizioni in seconda giornata postoperatoria. Alla paziente è stata somministrata una terapia antibiotica ad ampio spettro per via parenterale fino alla dimissione, mentre per i cinque giorni successivi è stata proseguita per os.

Discussione

Il ritrovamento dell'appendice vermiforme all'interno di un'ernia inguinale o crurale non è un reperto infrequente ed ammonta a circa l'1% dei casi. Al contrario, l'appendicite acuta associata ad un incarceramento o ad uno strozzamento è rara ed ha un'incidenza dello 0.13% circa⁸. Casi di questa patologia sono stati segnalati in pazienti di tutte le età, dai 6 mesi agli 88 anni, con una leggera predilezione del sesso maschile. Le donne colpite da questo tipo di malattia sono in genere in menopausa ed hanno un'ernia crurale con frequenza notevolmente più alta⁹⁻¹¹.

La fisiopatologia dell'ernia di Amyand è ignota. La relazione di causa-effetto fra l'incarcerazione e la flogosi dell'appendice non è ancora chiara. Esistono due teorie maggiormente accreditate: secondo la prima l'evento principale è la flogosi appendicolare, che nelle fasi avanzate determina un edema marcato che provoca prima stasi venosa e poi un insufficiente apporto arterioso che crea necrosi e sovrainfezione batterica. Seguendo la seconda teoria, invece, l'appendice che si impegna nel sacco erniario si espone a piccoli traumi che danno luogo ad una reazione flogistica con formazione di aderenze che determinano la ritenzione dell'appendice nel sacco erniario. La contrazione dei muscoli addominali ed altre situazioni che comportano improvvisi aumenti della pressione addominale causano una compressione dell'appendice e quindi determinano una ulteriore infiammazione che va a compromettere l'apporto ematico. Con questo meccanismo si instaura un circolo vizioso che alla fine porta ad una grave flogosi appendicolare con proliferazione e sovrainfezione batterica. A questo punto occorre considerare che i tentativi di riduzione manuale potrebbero causare edema, ematoma ed iperplasia linfatica e determinare una ulteriore ostruzione del lume appendicolare¹²⁻¹⁴.

A supporto della seconda teoria ci sono le osservazioni di Abu-dalu, di Logan e di Hennington, nonché quelle di Apostolidis e Papadopoulos. In particolare questi ultimi hanno riportato un caso di un uomo di 68 anni in

cui l'esame istologico sul pezzo operatorio ha messo in evidenza segni di flogosi cronica a carico del sacco erniario ed una periappendicite con congestione vascolare, come se l'appendice si fosse prima incarcerata e poi infiammata¹⁵.

La corretta diagnosi preoperatoria è difficoltosa e può essere raggiunta solo con un alto sospetto clinico, dal momento che i sintomi associati a questa condizione variano in base alla gravità del processo flogistico e della contaminazione peritoneale. Inoltre, la rarità della patologia e la mancata o non completa conoscenza dell'ernia di Amyand da parte dei medici che si trovano a valutare una patologia, che necessita comunque di un trattamento chirurgico urgente, rende conto del fatto che sia stata fatta soltanto una diagnosi preoperatoria corretta su 60 casi esaminati da Weber in un arco di tempo di 40 anni, dal 1959 al 1999¹⁶.

Generalmente i pazienti si rivolgono al medico quando la fase infiammatoria è avanzata e quindi l'anamnesi e l'esame obiettivo sono spesso focalizzati sulla presenza di una tumefazione dolente al di sopra di un'ernia preesistente e questo porta spesso a fare diagnosi di incarceramento o di strozzamento, anche se in genere mancano i segni clinici e radiologici di una ostruzione intestinale¹⁷. In letteratura è riportato un solo caso di ostruzione intestinale associato all'erniazione dell'appendice vermiforme all'interno di un sacco di ernia crurale, ma ciò era dovuto ad una torsione dell'ultima ansa ileale sull'appendice stessa che presentava l'apice adeso all'interno del sacco¹⁸.

Alcuni autori suggeriscono che il dolore dell'appendicite strozzata tende ad essere episodico e crampiforme piuttosto che sordo e costante, come quello che generalmente si osserva negli strozzamenti intestinali. La febbre e la leucocitosi non sono sintomi affidabili^{12,13}.

Ciononostante in molti casi i prodromi possono essere quelli tipici di una appendicite con dolore epigastrico o periombelicale che poi si localizza nel quadrante inferiore destro o a livello del sacco erniario¹⁵.

Questo è in accordo con quello che abbiamo osservato nel nostro caso, dove mancava la febbre, la conta leucocitaria era ai limiti della norma ed il dolore ha subito una migrazione dai quadranti addominali alti alla regione inguino-crutale destra.

La diagnosi differenziale comprende l'ernia incarcerata o strozzata in tutte le sue altre possibili varianti, la linfoadenite inguinale, la torsione testicolare, l'epididimite acuta, l'idrocele e la pannicolite^{9,19}.

L'utilità dell'ecografia e della TC per giungere ad una corretta diagnosi preoperatoria deve ancora essere valutata a fondo, dato che sono pochi i lavori che fanno riferimento all'utilizzo di tali metodiche. Akifirat e Celik hanno riportato dei casi in cui la diagnosi di ernia di Amyand è stata fatta grazie all'ecografia preoperatoria, che ha dimostrato la presenza dell'appendice all'interno del sacco erniario^{20,21}.

Per quello che riguarda il ruolo della TC c'è da dire che,

sebbene non sia un esame strumentale di primo livello, ha dimostrato la sua utilità permettendo di fare una corretta diagnosi in alcuni casi in cui l'ernia di Amyand non era stata sospettata sulla base dell'anamnesi e dell'esame obiettivo²². Il trattamento dell'appendicite erniaria include l'appendicectomia con riparazione primaria del difetto erniario utilizzando la stessa incisione^{6,9,13}. Le protesi sintetiche non dovrebbero essere utilizzate per la riparazione dei difetti addominali qualora vi siano segni di infezione perché il materiale protesico può aumentare la risposta infiammatoria e quindi favorire una infezione della ferita ed una possibile fistola con il moncone appendicolare^{6,9,23}.

Quando si esegue una plastica erniaria in regime d'urgenza andrebbe sempre valutata l'opportunità di aprire il sacco erniario per verificare la vitalità dei visceri in esso contenuti. Ciò è oltremodo importante quando si sospetta la presenza di un'ernia di Amyand. È stato infatti segnalato un caso di un bambino di 8 mesi che si è presentato con vomito e con una tumefazione dolente in regione inguino-scrotale destra, che è stata ridotta manualmente con l'ausilio della sedazione. Nelle 24 ore successive il bambino è stato sottoposto ad intervento chirurgico di plastica erniaria, durante il quale è stato aperto il sacco erniario ed è stata rilevata la presenza dell'appendice cecale infiammata. In questo caso la mancata apertura del sacco erniario avrebbe peggiorato la prognosi del piccolo paziente, dal momento che l'appendicectomia sarebbe stata ritardata fino allo sviluppo dei sintomi più specifici di appendicite acuta; momento in cui sarebbe stata più elevata la possibilità di flogosi peritoneale²⁴. Anche se l'appendicectomia dovrebbe essere praticata attraverso l'incisione che normalmente si effettua per la plastica erniaria, la laparotomia è giustificata quando sia necessario provvedere al drenaggio di cavità ascessuali o alla toilette peritoneale; ma è anche giustificata nei casi in cui le manovre di liberazione dell'appendice dall'anello inguinale profondo siano particolarmente difficoltose^{7,17,25}. Inoltre, considerando la situazione precaria del funicolo e del testicolo dovuta al processo infiammatorio acuto e l'incidenza in cui sono fonte di sepsi post operatoria, l'orchietomia può divenire necessaria, in particolare nei pazienti anziani^{6,10}. Da alcuni autori è stato proposto anche il trattamento laparoscopico ma, considerando la bassa casistica riportata ed il carattere di urgenza dell'intervento, si può affermare che i dati a nostra disposizione siano ancora esigui per esprimere un giudizio clinico effettivamente rilevante²⁶. La mortalità dopo intervento per ernia di Amyand varia dal 14 al 30% ed è associata a complicanze settiche^{9,10}. Nei casi clinici recenti è stato registrato un minor numero di complicazioni, incluso polmoniti, epididimiti e ritenzione urinaria ed è quindi possibile che una migliore conoscenza del quadro clinico possa ulteriormente migliorarne la prognosi^{7,16,25,27}.

Conclusioni

L'ernia di Amyand è rara, ma quando si presenta viene generalmente confusa con un'ernia inguinale o crurale strozzata. Questa è una situazione che al pari della precedente richiede un trattamento chirurgico urgente. Una precisa anamnesi ed esame obiettivo, assieme ad una conoscenza dell'ernia di Amyand, costituiscono gli elementi essenziali per giungere ad una corretta diagnosi preoperatoria. Fino ad oggi la diagnosi, o comunque il sospetto di ernia di Amyand nel periodo preoperatorio, è stata fatta solo occasionalmente; a tal proposito una migliore conoscenza del quadro clinico potrebbe comportare una riduzione della morbilità e della mortalità ad essa associata. L'applicazione di esami strumentali come l'ecografia e la TC aumenta sicuramente l'accuratezza diagnostica. Il trattamento chirurgico corretto dovrebbe comprendere l'appendicectomia attraverso l'apertura del sacco erniario e la riparazione del difetto erniario evitando l'uso di materiale protesico in presenza di segni di infezione.

Riassunto

L'appendicite acuta incarcerata in un'ernia crurale è una entità clinica di raro riscontro ed è da considerare la variante di un'ernia descritta per la prima volta da Claudius Amyand nel 1735. Raramente si giunge ad una corretta diagnosi preoperatoria perché è spesso confusa con un'ernia strozzata. Ciononostante, la presentazione sintomatologica sembrerebbe seguire un particolare iter clinico, tanto che si può supporre che la diagnosi non corretta sia principalmente da imputare ad una non conoscenza di questo particolare tipo di ernia. Riportiamo un caso di ernia di Amyand crurale in una donna di 57 anni. La base dell'appendice era libera da infiammazione ed è stata praticata l'appendicectomia. Il difetto dell'ernia è stato chiuso senza il posizionamento di una rete. Il postoperatorio è stato regolare e libero da complicazioni.

Bibliografia

- 1) Deaver JB: *Appendicitis*. Philadelphia: Blackiston's Son & Co, 1905.
- 2) Creese PG: *The first appendicectomy*. Surg Gynecol Obstet, 1953; 97:643-52.
- 3) Shepherd JA: *Acute appendicitis. A historical survey*. Lancet, 1954; 2:299-302.
- 4) Hiatt JR, Hiatt N: *Amyand's hernia [carta]*. N Engl J Med, 1988; 318:1402.
- 5) Hutchinson R: *Amyand's hernia*. J R Soc Med, 1993; 86:104-5.
- 6) D'Alia C, Lo Schiavo MG, Tonante: *Amyand's hernia: case report and review of the literature*. Hernia, 2003; 7:89-91.

- 7) Lyass S, Kim A, Bauer J: *Perforated appendicitis within an inguinal hernia: case report and review of the literature*. Am J Gastroenterol, 1997; 92:700-2.
- 8) Thomas WEG, Vowles KDJ, Williamson RCN: *Appendicitis in external herniae*. Ann R Coll Surg, 1982; 64:121-22.
- 9) Carey LC: *Acute appendicitis occurring in hernias: A report of 10 cases*. Surgery, 1967; 61:236-38.
- 10) Davies MG, O'Byrne P, Stephens RB: *Perforated appendicitis presenting as an irreducible inguinal hernia*. Br J Clin Pract, 1990; 44:494-95.
- 11) El Mansari, Sakit F, Janati MI: *Acute appendicitis on crural hernia*. Presse Med, 2002; 31 (24):1129-130.
- 12) Abu-Dalu J, Urca I: *Incarcerated inguinal hernia with a perforated appendix and periappendicular abscess*. Dis Colon Rectum, 1972; 15:464-65.
- 13) Logan MT, Nottingham JM: *Amyand's hernia. A case report of an incarcerated and perforated appendix within an inguinal hernia and review of literature*. Am Surg, 2001; 67:628-29.
- 14) Hennington MH, Tinsley EA, Proctor HJ: *Acute appendicitis following blunt abdominal trauma, incidence or coincidence?* Ann Surg. 1991; 214:61-63.
- 15) Apostolidis S, Papadopoulos V, Michalopoulos A: *Amyand's Hernia: A Case Report and Review of the Literature*. The Int J Surg, 2005; 6:1.
- 16) Weber RV, Hunt ZC, Kral JG: *Amyand's hernia: Etiologic and therapeutic implications of two complications*. Surg Rounds, 1999; 22:552-56.
- 17) House MG, Goldin B, Chen H: *Perforated Amyand's Hernia*. South Med J, 2001; 94(5):496-98.
- 18) Wyatt JP, Varma JS: *Femoral hernia appendix causing small intestinal obstruction*. Postgrad Med J, 1992; 68(797):223-24.
- 19) Burger TO, Torbert NC: *The diagnosis of acute hernial appendicitis*. Am J Surg, 1938; 42:429.
- 20) Akfirat M, Kazez A, Serhatlioglu S: *Preoperative sonographic diagnosis of sliding appendiceal inguinal hernia*. J Clin Ultrasound, 1999; 27(3):156-58.
- 21) Çelik A, Ergün O, Özbek S: *Sliding appendiceal inguinal hernia: preoperative sonographic diagnosis*. J Clin Ultrasound, 2003; 156-58.
- 22) Luchs JS, Halpern D, Katz DS: *Amyand's hernia: Prospective CT diagnosis*. J Comput Assist Tomogr, 2000; 24:884-86.
- 23) Armengol Carrasco M Sánchez García JL, Maristany Bienert C: *Hernia de Amyand. A proposito de la primera appendicectomia*. Cir Esp, 2001; 69:92.
- 24) Yazici M, Etensel B, Gürsoy H: *Infantile Amyand's hernia*. Pediatrics International, 2003; 45:595-96.
- 25) Solecki R, Matyja A, Milanowski W: *Amyand's hernia: a report of two cases*. Hernia, 2003; 7:50-51.
- 26) Vermillion JM, Abernathy SW, Snyder SK: *Laparoscopic reduction of Amyand's hernia*. Hernia, 1999; 3:159-60.
- 27) Sergey L, Kim A, Bauer J: *Perforated appendicitis within an inguinal hernia: Case report and review of the literature*. Am J Gastroenterol, 1997; 92:700-2.

Commento e Commentary

Prof. NICOLA PICARDI
Ordinario di Chirurgia Generale
Università "G. d'Annunzio" di Chieti

L'osservazione degli Autori richiama alla mia memoria una analoga esperienza personale della fine degli anni '70. Si trattava di una paziente di 73 anni, ricoverata in elezione presso la III Clinica Chirurgica dell'Università "La Sapienza" di Roma nella corsia posta sotto la mia responsabilità clinica, per la presenza apparentemente oligosintomatica di una tumefazione inguino-crurale destra, fissa, duro parenchimatosa e non dolente. La non disponibilità routinaria all'epoca di uno studio ecografico, la negatività clinica ed endoscopica di patologia rettale o ginecologica, il sospetto elevato che si trattasse di un'ernia crurale, con minimo dubbio circa una linfadenopatia, portarono direttamente all'intervento chirurgico esploratore la paziente. Si trattava di un'ernia crurale, che con grande sorpresa conteneva un'appendice completamente mummificata, con il cieco indenne appena appoggiato e fisso all'orificio erniario interno. Dopo erniolaparotomia venne eseguita l'appendicectomia con routinario duplice affondamento, e quindi la plastica classica dell'ernia crurale, con decorso postoperatorio privo di eventi di rilievo.

È dunque significativo il fatto che, se pur preceduto da sintomatologia, l'incarceramento dell'appendice nella sacca erniaria crurale, questa era passata inosservata all'epoca certamente remota date le alterazioni anatomo patologiche osservate all'intervento sull'appendice, e tali da non lasciare tracce nell'anamnesi. L'evoluzione in gangrena secca dell'appendice doveva essersi verificata per una casuale progressiva ischemia dell'arteriola appendicolare pur permanendo per lungo tempo un valido drenaggio venoso della struttura.

The case report of this paper recalls to my memory a similar personal experience at the end of the '70. It was that of a 73 years old female, electively admitted in the ward under my responsibility of the 3rd Surgicla Clinic of University "La Sapienza" of Rome, because of a right, fixed, parenchimatous hard, painless inguino-crural tumour.

At that time we didn't use as a routine echography, and because of a negative clinical and endoscopic study of the rectum and of the gynaecologic apparatus and an high suspicion of a crural hernia with minimal doubt for a lymph node pathology, the patient was driver to explorative surgery. It was a crural hernia, that with our great surprise container a completely mummified cecal appendice, with the not affected cecum fixed aside the internal hernial orifica. After hernio-laparotomy an appendectomy was performed as the rule with double suture, and the tha classical plastic repair of the crural hernia, and the recovery of the patient followed uneventuful.

It is meaningful that, also if some symptomatology were at the remote beginning of the jailing of the appendice in the crural sac, this was not noticed. The surely long history of this evenienze anyway left no trace in the long patient history, and the length of the evolution was witnessed by the pathological alterations observed in the appendice at operation. The evolution toward a dry gangrene was surely due to a progressive ischemia of the appendicular arteriole without any block, for a long time, of the correspondent venous drainage.