

NEUMATOSIS QUÍSTICA INTESTINAL

Flórez L.E, MD*; García V J, MD**

*Doctora Luz Elena Flórez, Cirujana General, Hospital General de Medellín,
Docente Instituto de Ciencias de la Salud CES, Universidad de Antioquia.

**John Fernando García Vélez, Residente Cirugía, Instituto de Ciencias de la
Salud CES.

RESUMEN

La Neumatosis Quística Intestinal, es una rara entidad benigna caracterizada por quistes intramurales, localizados en la pared intestinal principalmente, de la cual aún no se conoce una causa definida pero en su mayoría asociada a otra enfermedad sistémica.

Presentamos el caso de una mujer anciana con esta patología, quien recibió tratamiento quirúrgico y cuyos hallazgos macroscópicos y microscópicos fueron compatibles con una Neumatosis Quística Intestinal.

Además, realizamos una revisión actualizada de la literatura, incluyendo patogénesis, diagnóstico y opciones de tratamiento.

INTRODUCCIÓN

La Neumatosis Quística Intestinal es una patología poco común, de etiología desconocida, que puede afectar la pared de todo el tracto gastrointestinal. Se clasifica en: primaria (como patología aislada), o secundaria, cuando se asocia a otra enfermedad, ya sea de origen inflamatorio, obstructivo, infeccioso o traumático. La mayoría de los casos son asintomáticos y su hallazgo es incidental. El tratamiento no está definido con certeza. Si es primaria, se han intentado diferentes métodos como el oxígeno hiperbárico, antibióticos, dieta y

cirugía. Si es secundaria, el tratamiento se dirige básicamente a la patología de base.

Describimos el caso de una mujer anciana, con diagnóstico de Neumatosis Quística Intestinal Primaria manejada quirúrgicamente. Motivados por lo inusual de la patología, decidimos realizar la presente revisión.

CASO CLÍNICO

Mujer de 85 años, quien consultó por cuadro de 10 días de evolución de dolor abdominal tipo cólico, gravativo, acompañado de distensión y paro de fecales. Sin otro síntoma gastrointestinal o extraintestinal importante. Sin antecedentes personales patológicos y/o quirúrgicos. Al examen físico, tenía un abdomen doloroso, timpánico, pero sin signos claros de irritación peritoneal. Se tomaron radiografías de tórax y abdomen, donde se observó gran neumoperitoneo, por lo que se decidió llevar a cirugía, encontrando un neumoperitoneo a tensión, marcada dilatación del colon, con lesiones quísticas intramurales, distribuidas a todo lo largo del mismo hasta el recto y comprometiendo además apéndices epiplóicos, las mayores de ellas localizadas en sigmoides (con diámetros mayores de 20 cm), sin masas ni otro tipo de patología que explicara los hallazgos. Se realizó sigmoidectomía más colostomía. El informe patológico final fue de una Neumatosis Quística Intestinal

HALLAZGOS RADIOLÓGICOS Y DE PATOLOGÍA



Figura 1: Rayos X simple de abdomen: Se observa gran distensión de asas intestinales de colon.

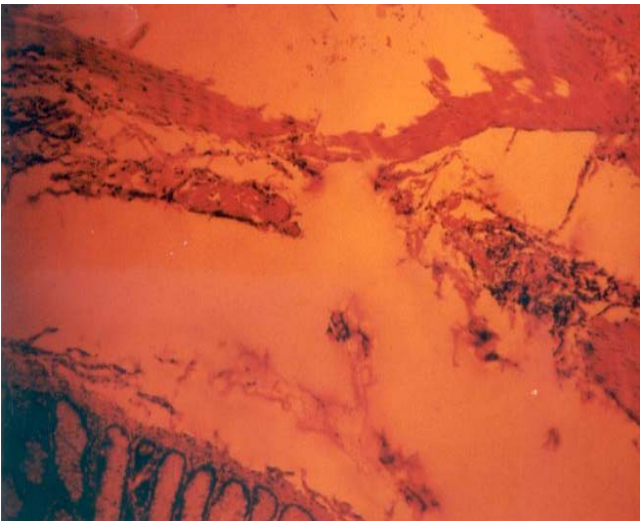
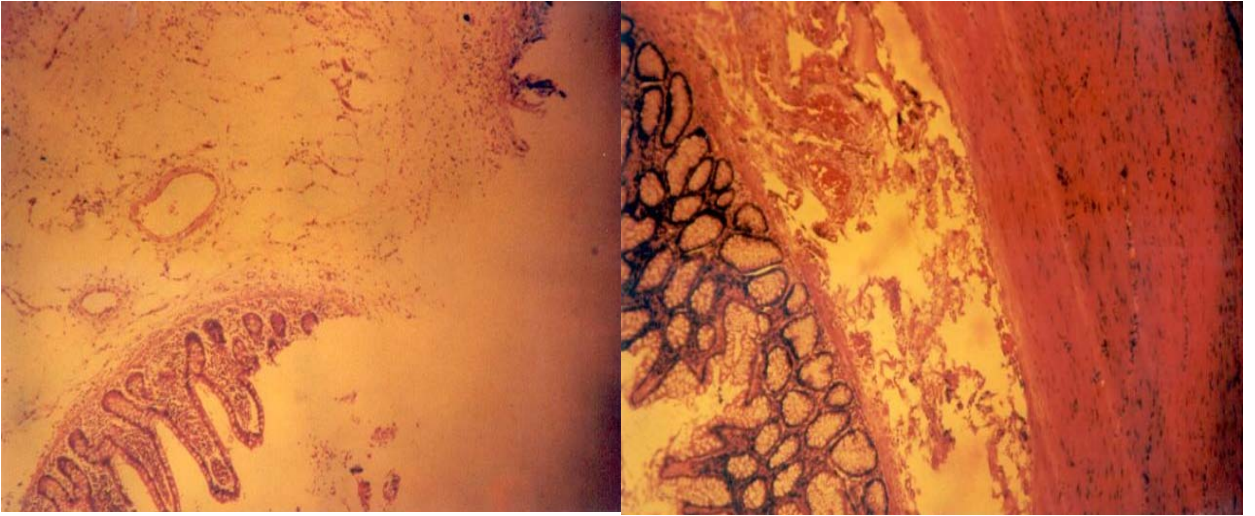


Figura 2: Estudio de patología donde podemos observar aire entre las células y la conformación de quistes.

DISCUSIÓN

La Neumatosis Quística Intestinal es una patología poco común, caracterizada por la presencia de quistes intramurales (submucosos o subserosos), llenos de gas, ubicados en la pared del tracto gastrointestinal, de etiología desconocida. Dichos quistes contienen mezclas variables de Hidrógeno, Nitrógeno, Oxígeno, Dióxido de Carbono, Butano, Propano, Metano, Etano, Argón.^(1,4-6,8)

En 1730 fue descrito el primer caso por Du Veroni, pero fue sólo hasta 1835 cuando recibió el nombre actual de Neumatosis Quística Intestinal (NQI), por Mayer. El primer reporte en ser vivo fue hecho por Hahn en 1899.^(5,6)

La incidencia es desconocida, con un rango de edad entre 25-60 años, aunque Koss y Jamart observaron un pico máximo entre los 40 y 50 años, y se han reportado casos en edades extremas como 12 días y 81 años.⁽⁶⁾

Se presenta en ambos sexos, pero con mayor frecuencia en hombres, encontrándose una relación de 1.9-3.5:1 respecto al sexo femenino.⁽⁶⁾

Los sitios anatómicos más comunes de presentación son:^(5,6)

Intestino delgado 42% (yeyuno 60%, duodeno 30%, ileon 10%)

Colon 36% y mixtos 22%.

La patogénesis de esta entidad es desconocida. Sin embargo, se plantean varias teorías que podrían explicarla. ⁽¹⁻⁶⁾ .

- Mecánica

Se basa en el paso del gas intraluminal a la pared del intestino (submucosa y/o subserosa) produciendo quistes de contenido gaseoso. Todo esto facilitado por una lesión anatómica en la mucosa, que puede tener origen en: úlceras, cirugías, biopsias, heridas traumáticas o iatrogénicas, obstrucción, etc., e incluso, factores como la inmunosupresión que altera la permeabilidad de los linfáticos contribuyendo también al paso y transporte del gas dentro de la pared Intestinal.

Sin embargo, no pareciera ser esta una teoría que explique completamente la patogénesis de esta enfermedad, como factor único, dada la cantidad de endoscopias y anastomosis sin neumatosis.

- Bacteriana

Se ha comprobado que el gas producido por bacterias se compone principalmente de Hidrógeno. En la composición de los quistes de la NQI, más del 50% equivale a Hidrógeno, mientras que el gas intestinal normal sólo contiene un 14% de este gas. ⁽²⁾ .

Por lo tanto se postula, que en patologías de tipo inflamatorio o donde se facilita el sobrecrecimiento bacteriano (como en obstrucción o inmunosupresión), hay lesiones de la mucosa que permiten la entrada de gas y bacterias, principalmente a la submucosa, llevando a la formación de quistes.

Es actualmente la teoría más aceptada, ya que los pacientes con NQI, tienen pruebas de aliento positivas para Hidrógeno, lo que sugiere a su vez, actividad bacteriana aumentada. Esta prueba se negativiza una vez se resuelven los quistes. Además un gran porcentaje de pacientes, mejoran con tratamientos basados en oxígeno hiperbárico y antibióticos.

- Pulmonar

Pacientes con EPOC, asma, enfisema, ventilación mecánica, por aumento en la presión intratorácica, pueden llegar a la ruptura de alvéolos, pasa aire a la pared mediastinal disecando retroperitonealmente, llega al espacio perivascular y a través del mesenterio llega aire a la serosa intestinal. Es una teoría muy discutida por la gran cantidad de personas con EPOC y ventilación mecánica sin NQI.

- Química y Dietaria

Deficiencia de disacaridasas y aumento en los niveles de ácido láctico por la dieta, pueden alterar el metabolismo de los carbohidratos, lo que aumenta la

fermentación bacteriana, produciendo grandes volúmenes de gas, aumento de la presión intraluminal y difusión de gas a los tejidos, favoreciendo la formación de quistes. Además, puede a su vez, disminuir la absorción normal del dióxido de carbono y éste se reabsorbe por los canales linfáticos, produciendo obstrucción, dilatación y formación de quistes a este nivel.

En cuanto a la clasificación de la Neumatosis Quística Intestinal se conocen dos tipos: Primaria y Secundaria. ⁽⁴⁻⁶⁾:

Primaria: Explica el 15% de los casos, de etiología desconocida. Generalmente limitada a la submucosa del colon izquierdo o en mesenterio, y a menudo de distribución segmentaria.

Secundaria: El 85% restante. Compromete la subserosa y puede comprometer estómago, intestino delgado y colon derecho. Con patrón segmental o generalizado. En general asociado a patología ya sea de tracto gastrointestinal o extraintestinal.

En adultos, casi siempre es un hallazgo incidental, con quistes subserosos, submucosos o ambos y en general corre con un curso benigno. Hay una forma fulminante y se asocia a enterocolitis pseudomembranosa.

En niños, la mayoría de las veces son submucosos y si se asocia a enterocolitis necrotizante, es agresiva y fulminante. ⁽³⁾.

Patologías Asociadas: ^(4-6,8).

Son múltiples las patologías que se asocian. Entre ellas:

- Inflamatorias: enfermedad inflamatoria intestinal, apendicitis, enteritis aguda o crónica, colitis pseudomembranosa, peritonitis, enfermedad celíaca, receptores de trasplante.
- Obstructivas: íleo calculoso, adherencias, hernias, vólvulos, cáncer, intususcepción, estenosis esofágica o pilórica, malrotación intestinal, ileo meconial, ano imperforado, pseudoobstrucción intestinal.
- Infecciosas: Tuberculosis, parásitos, citomegalovirus, HIV, rotavirus, criptosporidium.
- Trauma abdominal cerrado o abierto.
- Iatrogenia con procedimientos endoscópicos.
- Isquemia intestinal: enterocolitis necrotizante, trombosis mesentérica, colitis isquémica, insuficiencia cardíaca congestiva.
- Extraintestinales: EPOC, leucemia mielocítica aguda, diabetes, enfermedades del colágeno, fibrosis quística, linfosarcomas, Esteroides, quimioterapia, quemaduras por cáusticos.

- Misceláneas: Enfermedad de Hirschsprung, enfermedad de Whipple, síndrome del intestino corto.

Cuando se hace estudio anatomopatológico, macroscópicamente se ven iguales en intestino delgado y colon. Son quistes suaves, de paredes delgadas, difusamente distribuidos, aislados o en cúmulos, pero sin comunicarse entre sí. Con diferentes tamaños, de mm a cm. Pueden tener apariencia polipoide o simular linfagomas. Si hay proceso inflamatorio, desarrollan adherencias alrededor.⁽³⁾

Se presentan también en estructuras extraintestinales como en los ligamentos gastrohepático y falciforme, peritoneo, mesenterio, omento, adenopatías, vesícula biliar, vejiga y vagina.

Microscópicamente:⁽⁶⁾ Formados por láminas de células endoteliales, elongadas a cuboides, formando epitelio columnar, con núcleos pequeños, redondos y oscuros, y citoplasma eosinofílico. Pueden o no haber células gigantes multinucleadas, sueltas en el lumen del quiste. El grado de inflamación es variable.

La evolución natural del quiste es: quiste con lámina endotelial simple, reacción inflamatoria, fibrosis, disminución de tamaño del quiste hasta fibrosis completa con su desaparición.

Presentación clínica ⁽⁴⁻⁶⁾: la mayoría son asintomáticos, aunque pueden haber síntomas inespecíficos como diarrea o constipación, vómitos, distensión abdominal, flatulencia, dolor o discomfort abdominal, sangrado rectal ⁽³⁾.

En la neumatosis secundaria, generalmente la enfermedad de base enmascara cualquier síntoma de la NQI.

Al examen físico no hay hallazgos típicos de la enfermedad, pero cuando hay ruptura de un quiste, puede haber timpanismo con un neumoperitoneo (sin peritonitis) o incluso llegar a un neumoperitoneo a tensión. Ocasionalmente se podrá palpar masa crepitante.

A la hora de hacer el diagnóstico ⁽⁴⁻⁶⁾, aún no se sabe cuál sería la mejor técnica. La mayoría de las veces es un hallazgo incidental y puede hacerse con:

- Radiografía simple de abdomen y tórax, donde pueden observarse los quistes o el neumoperitoneo.
- Tomografía de abdomen
- Colonoscopia o colon por enema
- Ecografía
- Sonoendoscopia
- Histología

Dentro de los diagnósticos diferenciales deben tenerse en cuenta ^(5,6) las patologías quísticas de tracto gastrointestinal como: gastritis enfisematosa, enfisema intestinal, enteritis aguda, quistes enterógenos, necrosis granulomatosa, colitis quística, enfermedad de Whipple, entre otras.

El tratamiento ⁽⁴⁻⁶⁾ aún no se ha definido con certeza. Sin embargo, en general es médico y se realiza con:

- Oxígeno hiperbárico
- Antibióticos tipo metronidazol, ampicilina
- Dieta elemental
- Se discute el uso de sonda nasogástrica y de escleroterapia

El tratamiento quirúrgico raramente se utiliza a menos que haya diagnóstico de complicación como: Vólvulo, sangrado severo, obstrucción, neumoperitoneo a Tensión.

Cuando la neumatosis es secundaria, el tratamiento va dirigido principalmente a la patología de base. ⁽³⁾.

ABSTRACT

We would like to present a clinic case of one patient, female, 85 years old, with unspecific gastrointestinal symptoms, increase abdominal perimeter in ten days of evolution, the abdominal radiographies showed a big neumoperitoneum and intestinal dilatation, the patient was to achieve: exploratory laparotomy, sigmoidectomy, colostomy, the pathology showed intramural cystic with full gas.

The etiology is unknown, the incidence is highest in 40 –50 years old and men, the frequent site is small intestine (jejunum, duodenum, ileum), two types of presentation primary and secondary.

The pathogenesis is multiple (mechanic, bacterial, pulmonary, chemical and dietary).

The signs and symptoms are inespecific, the diagnosis methods are unspecific.

The treatment is antibiotic therapy, hyperbaric oxygen, elemental diet and surgery if the patient has complications.

AGRADECIMIENTOS:

A la doctora Cecilia Henao, del Departamento de Patología del Hospital General de Medellín.

BIBLIOGRAFÍA

1. The radiology education foundation: Quiz –Vol. 1 número 11. URL disponible en: [Http://www.refindia.net/ref/auiz/vol1/v1n15 ans.htm](http://www.refindia.net/ref/auiz/vol1/v1n15 ans.htm).
2. The spectrum of pneumatosis intestinalis in children. Department of radiology-Medical College of Virginia. Or Virginia Commonwealth University, Richmond, Virginia. URL disponible en: <http://www.views.vcu.edu/mcuvrad/oneum%neumatosis.htm>.
3. Nadel M. Sinopsis of pneumatosis cystoides intestinalis. URL disponible en: <http://155.37.5.42/TMGEN/67034000.htm>
4. Guzmán M, Kossell V., Cantera R, Guzmán V., Cadillo M, Amaya N., Aldave A. Neumatosis quística intestinal. Reporte de un caso clínico y revisión de la literatura. En: Revista de Gastroenterología del Perú; 2000. Vol. 20, número. 2
5. Wong SL, Galandiuk S. Pneumatosis Cystoids Intestinalis. En: ZUIDEMA GD, Yeo Caries JY. Shackelford's Surgery of the alimentary tract. Vol. V. 5ª. ed. W.B. Saunders Company; 2002. p. 461-466.

6. Hani Ac, Torres D, Alvarado J, Rodríguez A, Sanmigue. Neumatosis Quística intestinal. Informe de un caso y revisión de la literatura. Unidad de gastroenterología, Hospital Universitario de San Ignacio. Bogotá, D.C.

7. Chavarri, Guerra y, Plata JJ, Cabrera, Aleksandrova T., Gamboa, Domínguez A. Neumatosis Intestinal, informe de tres casos. En: Revista. Gastroenterol. Méx. 2000; 65(4):p 165-169.

8. Girvan MD, Schmidt MD. Pneumatosis intestinalis. En: Canadian Journal

