

Neumatosis Quística Intestinal (NQI), simulando una obstrucción intestinal maligna. Presentación de dos casos.

* Patiño Marcia , ** García Santiago , *** Cordero Leoncio , **** Ortega Pablo , ***** Ugalde Jorge .

* Patóloga Solca- Cuenca
** Cirujano- Oncólogo Hospital Santa Inés
*** Patólogo Solca- Cuenca
**** Médico Residente II patología
***** Patólogo Jefe servicio de patología

ABSTRACTO

La Neumatosis Quística Intestinal es una rara enfermedad, caracterizada por la presencia de cavidades quísticas, vacías, localizadas a lo largo de la pared intestinal, su etiología es muy discutida existiendo la teoría mecánica y bacteriana, la mas aceptada actualmente, es una combinación de las dos, en las que existe una enfermedad primaria que daña la integridad de la mucosa, permitiendo la penetración de microorganismos productores de gas, que forman grandes cavidades de localización submucosa o subserosa.

El primer caso corresponde a masculino de 47 años de edad, con antecedente de cirugía de emergencia por úlcera gástrica perforada hace 8 meses, acude al servicio de emergencia, con cuadro de Abdomen Agudo Perforativo, La Rx abdominal muestra cuadro obstructivo intestinal y aire libre subdiafragmático, le realizan laparotomía exploradora, se disecan cuatro segmentos de intestino delgado.

El segundo caso es paciente masculino de 95 años, con antecedente de bronquitis crónica hipertenso, acude al servicio de emergencia de clínica privada, con falta eliminación de gases y heces, distensión abdominal. La Rx de tórax presenta aire libre subdiafragmático, Rx abdomen reporta: patrón alterado de aire abdominal, se realiza laparotomía exploradora en la que se encuentra tumor poliquístico, se realiza resección de íleon.

Palabra clave: *neumatosis quística intestinal, abdomen agudo, teoría mecánica, teoría bacteriana.*

Correspondencias y Separatas:

Dr. Jorge Ugalde P.
Instituto del Cáncer Solca-Cuenca
Av. El Paraíso y Agustín Landívar
Cuenca-Ecuador

© Los Derechos de autor de los artículos de la Revista Oncología pertenecen a la Sociedad de Lucha contra el Cáncer.

ABSTRACT

Intestinal Cystic pneumatosis is an infrequent illness, characterized by the presence of cystic, empty cavities, located along the intestinal wall, the etiology is very discussed existing a mechanical and a bacterial theory, but the most accepted at the moment is a combination of both of them: a primary illness that affect the mucous integrity, allowing the penetration of microorganisms producing gas and forming big cavities of submucosal o subserosal localization.

The first case correspond a male 47 years-old. with a history of emergency surgery for perforated gastric surgery 8 months ago. He went to the emergency room, with a diagnosis of Acute Perforated abdomen. The abdominal-Rx shows intestinal obstruction and free subdiaphragmatic air; they performed exploratory laparotomy and four segments of the small intestine were dissected.

The second case is a male 95 years-old patient, with a history of hypertension and chronic bronchitis, he went to the emergency room of a private clinic, with lack of gas and feces elimination and abdominal distension. The Thorax-Rx presents free subdiaphragmatic air. Abdomen-Rx presents altered pattern of abdominal air. Exploratory laparotomy is carried out in which they found a polycystic tumor. An ileum resection was performed.

Key word: *Intestinal Cystic Neumatosis, acute abdomen, mechanical theory, bacterial theory.*

Introducción.

La Neumatosis Quística Intestinal (NQI) se caracteriza por la presencia de quistes vacíos, en la pared intestinal que pueden o no estar rodeados por infiltrado granulomatoso.



El primer caso de NQI fue reportado en el año de 1730 por Du Vernoy que la describió como una enfermedad primaria. Sin embargo puede estar asociada con una variedad de patologías base, en los niños usualmente se encuentra asociada con sepsis, SIDA, enfermedad inflamatoria intestinal, enterocolitis necrotizante que a menudo sigue un curso fatal, además se la asocia en forma excepcional con fibrosis quística, y como una complicación de nutrición parenteral³⁻⁴.

En adultos puede ser idiopática o estar asociada a obstrucción intestinal, enfermedad pulmonar crónica, esclerodermia, enfermedad de Crohn⁵ colitis ulcerativa⁶, enfermedades del tejido conectivo⁷.

La edad media de presentación en adultos es a los 56 años. La relación hombre mujer es de 3:1⁸.

El origen exacto de la NQI es actualmente debatido, las teorías más aceptadas son las siguientes:

La teoría mecánica sugiere que, el gas bajo presión, penetra a la pared intestinal como resultado de daño primario de la mucosa por varias causas. El paso del gas intraluminal requiere daño adicional de la muscular de la mucosa, que puede ocurrir durante el curso de un proceso inflamatorio, trauma, cirugía, endoscopia o conjuntamente con un defecto anatómico como alteración de los folículos linfoides, por depleción linfóide inducida por esteroides⁹. Sin embargo esto no explica los altos contenidos de hidrógeno presentes en los quistes¹⁰.

La teoría bacteriana se basa en observaciones realizadas en animales de experimentación, en los que se introdujo microorganismos productores de gas dentro de la pared intestinal, causando NQI, en estas lesiones se encontraron altos niveles de H² dentro de los quistes.

La teoría pulmonar causada por la ruptura de alvéolos y la salida de gas a través del mediastino y del espacio retroperitoneal pasando a la pared intestinal, es una teoría muy discutida¹².

La causa exacta es probablemente una combinación de enfermedades asociadas, que causan grandes presiones de gas, dañando la mucosa y permitiendo que penetren microorganismos formadores de gas a través de la pared abdominal y formen quistes¹³.

Los pacientes en general no presentan una sintomatología típica, muchos de ellos pueden ser asintomáticos y presentan síntomas gastrointestinales que varían en severidad.

El tratamiento es amplio y refleja la falta de un exacto

conocimiento fisiopatológico, va desde: terapia con oxígeno hiperbárico¹⁴, consiste en administrar oxígeno a presiones de 250 mm Hg por mascarilla, 1.5 a 2 horas diarias¹⁵. Con esto se eleva la presión parcial de oxígeno en sangre, se llenan los quistes de oxígeno el mismo que será subsecuentemente metabolizado y finalmente desaparecerá¹⁶. Se continúa con este tratamiento hasta días después de la resolución de los quistes.

Otra de las terapias utilizadas es la administración de antibióticos de amplio espectro,¹⁷ en casos en los que se sospecha obstrucción intestinal e isquemia es necesario el manejo quirúrgico.

Descripción de los casos:

Primer caso:

Masculino de 47 años, nacido y residente en Molleturo provincia del Cañar, agricultor, con antecedente de cirugía (laparotomía exploradora) por Abdomen Agudo, secundario a perforación de úlcera gástrica hace 8 meses.

Acude a sala de emergencias del Hospital Regional VCM de la ciudad de Cuenca, con cuadro de abdomen agudo perforativo de 24 horas de evolución. Signos vitales normales. El abdomen se mostró distendido, tenso, doloroso, con ruidos hidroaéreos disminuidos. Los exámenes de sangre no presentaron alteración.

La radiografía simple de abdomen, reporta: niveles hidroaéreos, con distensión de asas intestinales tanto delgadas o como gruesas, hay gas en el espacio subfrenico derecho y en el espacio subhepático, se concluye como neumoperitoneo (fig 1-2).



Fig. 1.



Fig. 2.

El paciente es intervenido quirúrgicamente, se realiza laparotomía exploradora por Abdomen Agudo Perforativo, en la misma que se observa "tumor poliquístico" y zona de

perforación intestinal en más del 50% de la circunferencia del órgano, localizado en íleon.

Examen Macroscópico.- la pared intestinal presenta dilataciones quísticas vacías, localizadas tanto en la submucosa como en la subserosa. Los quistes elevan la mucosa y la aplanan (fig 3-4).



Fig. 3.



Fig. 4.

Examen Microscópico.-

La mucosa intestinal se encuentra revestida por epitelio cilíndrico bien diferenciado, a nivel de la submucosa y serosa se ven espacios quísticos vacíos rodeados por macrófagos, células gigantes multinucleadas e infiltrado inflamatorio escaso (fig 5-6).



Fig. 5.

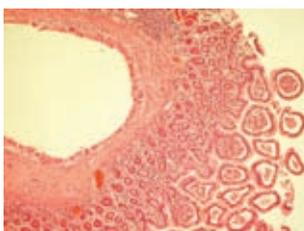


Fig. 6.

Segundo caso:

Paciente de 95 años con antecedente de bronquitis crónica, hipertenso en tratamiento con mononitrato de isosorbide, y aspirina acude al servicio de emergencia de clínica privada, con falta de eliminación de gases y heces, distensión abdominal, al examen físico: conciente deshidratado g II, abdomen distendido sin dolor, ni datos de irritación peritoneal, ausencia de ruidos intestinales, la Rx de tórax aire libre subdiafragmático (fig. 7), Rx abdomen reporta: patrón alterado de aire abdominal (fig. 8), con diagnóstico de Abdomen Agudo Perforativo se realiza laparotomía exploradora en la que se encuentra tumor poliquístico con bulas en mesenterio (fig. 9-10-11), como nódulos en interior de íleon terminal se realiza resección de este segmento de intestino, microscópicamente se observa nivel de la submucosa y serosa, espacios quísticos rodeados

por macrófagos, células gigantes multinucleadas e infiltrado inflamatorio escaso (fig. 12-13-14).



Fig. 7.

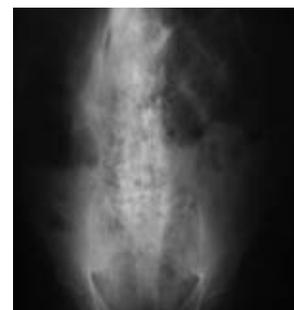


Fig. 8.



Fig. 9.



Fig. 10.



Fig. 11.

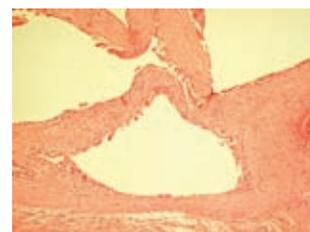


Fig. 12.

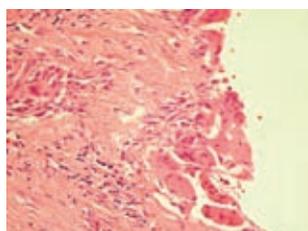


Fig. 13.

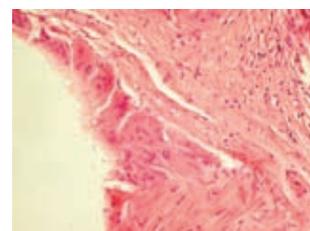


Fig. 14.

Discusión

La NQ es una enfermedad rara con una forma de presentación primaria (15%) o idiopática y formas secundarias (85%)



basadas en la ausencia o presencia de enfermedad asociada¹⁸. No hemos encontrado casos reportados en el país.

Han pasado varias décadas desde la primera descripción de esta patología y sin embargo continúa siendo incierta la fisiopatología de esta enfermedad.

Knechtle y col. reportan esta patología asociada con infarto, obstrucción y la relacionan con un alto porcentaje de mortalidad a pesar de la resección quirúrgica.

Los cambios que se observan en la pared intestinal son variados van desde inflamatorios, con formación de quistes, dilatación, hasta ruptura parcial y formación de granulomas.

En el primer caso, creemos que la génesis estaría en la relación con efracciones de la mucosa causada por la manipulación quirúrgica durante la primera cirugía, realizada ocho meses antes de su ingreso, que habría favorecido el sobrecrecimiento bacteriano que penetró la pared intestinal y produjo altos niveles de H₂, que es el producto primario de las bacterias intestinales. Esta teoría bacteriana es sustentada por estudios entre ellos los de Tak¹⁹ que utilizan metronidazol como terapia logrando la resolución de la NQI.

En el segundo caso encontramos relación con enfermedad cardiopulmonar, la clave de la situación la encontramos en el trabajo de Keyting y colaboradores (1961) quienes demuestran experimentalmente que el gas pudiera pasar a lo largo de la aorta hasta llega a la arteria mesentérica inferior produciendo lesiones en la pared intestinal.

En el presente estudio el lugar de presentación de las lesiones es el íleon, que concuerda con el estudio de Jamart²⁰ que concluye, luego de estudiar 919 casos, que el intestino delgado es la localización más frecuente (42%), seguido del intestino grueso (36%). En un 22% de los casos se presenta en ambas localizaciones.

La edad de los casos es de 47 y 90 años, y pertenecen al sexo masculino. Jamart presenta una edad media de 56 años. Y una relación hombre: mujer 3:1.

Hemos revisado estos casos por considerarlo de importancia y por la escasa frecuencia de su presentación.

Bibliografía

1. C Zülke , S Ulbrich, Acute pneumatosis Cystoides intestinalis following allogeneic transplantation- the surgeon's dilemma. Bone Marrow transplantation, 2002, 29; 795-798.
2. Collins CD, Blanshard C, Cramp M, Gazzard B, Gleeson JA. Case report: Pneumatosis intestinalis occurring in association with cryptosporidiosis and HIV infection. Clin Radiol 1992; 46:410-1.
3. Smith CD, Sarr MG. Clinically significant pneumatosis intestinalis with postoperative enteral feeding by needle catheter jejunostomy: an unusual complication. J Parenter Enteral Nutr 1991; 15 (3) 328-32.
4. Levendoglu-Tugal, O.; Brudnicki, A.*; Ozkaynak, M. F.; Pneumatosis cystoids intestinalis (PCI) in pediatric oncology patients, Journal of Pediatric Hematology/oncology, Volume 22(4), July/August 2000, p 393
5. John A, Dickey K, Fenwick J, Sussman B, Beek en W. Pneumatosis intestinalis in patients with Crohn's disease. Dig Dis Sci 1992;37:813-7.
6. Solomon A, Bar-Ziv J, Stern D, Papo J. Computed tomographic demonstration of intramural colonic air (pneumatosis coli) as a feature of severe ulcerative colitis. Gastrointest Radiol 1987;12:169-71.
7. Pun YLW, Russel DM, Taggart GJ, Barraclough DRE. Pneumatosis intestinalis and pneumoperitoneum complicating mixed connective tissue disease. Br J Rheumatol 1991;30:146-9.
8. Jamart J. Pneumatosis cystoides intestinalis. A statistical study of 919 cases. Acta Hepatogastroenterol (Stuttg) 1979; 26: 419-24.
9. Borns PF, Johnston,TA. Indolent pneumatosis of the bowel wall associated with immune suppressive therapy. Ann Radiol 1973; 16: 163-166.
10. Boerner RM, Fried DB, Warshauer DM, Isaacs K. Pneumatosis intestinalis: two case reports and a retrospective review of the literature from 1985 to 1995. Dig Dis Sci 1996;41:2272-85.
11. Yale CE, Balish E, Wu JP. The bacterial etiology of pneumatosis cystoides intestinalis. Arch Surg 1974; 109: 89-94.



12. Gagliardi G, Thompson IW, Pneumatosis coli: a proposed pathogenesis based on study of 25 cases and review of the literature. *Int J Colorect Dis* 1996; 11, 111.
13. R.J MW Rennenberg, G. Koek. Neumatosis cystoides intestinalis, four cases of a rare disease. *The Journal of medicine*, 2002, vol 60, NO 1.
14. Forgacs P, Wright PH, Wyatt AP. Treatment of intestinal gas cysts by oxygen breathing. *Lancet* 1973; 1: 579-582.
15. Grieve DA, Unsworth IP. Pneumatosis cystoides intestinalis. An experience with hyperbaric oxygen treatment. *Aust NZ J Surg* 1991;61:423-6.
16. Knechtle SJA, Davidoff AM, Rice RP. Pneumatosis intestinalis. Surgical management and clinical outcome. *Ann Surg* 1990; 212: 160-165.
17. Ellis BW. Symptomatic treatment of primary pneumatosis coli with metronidazole. *Br Med J* 1980; 280: 763-764.
18. Knechtle SJA, Davidoff AM, Rice RP. Pneumatosis intestinalis. Surgical management and clinical outcome. *Ann Surg* 1990; 212: 160-165.
19. Tak PP, Van Duinen CM, Bun P, et al. Pneumatosis cystoides intestinalis in intestinal pseudoobstruction. Resolution after therapy with metronidazole. *Dig Dis Sci* 37: 949-954, 1992.
20. Jamart J. Pneumatosis cystoides intestinalis. A statistical study of 919 cases. *Acta Hepatogastroenterol (Stuttg)* 1979; 26: 419-24.



Visite nuestro portal

www.solca.med.ec

**Todo lo relacionado con el
Instituto Oncológico Nacional.**

