

## Presentación de casos

### NEUMATOSIS QUISTICA INTESTINAL EN SÍNDROME DE CREST

**Presentamos un caso de neumatosis quística intestinal (NQI) en una paciente de 64 años con diagnóstico de Síndrome CREST. Esta complicación simulaba un abdomen agudo por perforación de viscera hueca. Las radiografías del abdomen evidenciaron neumoperitoneo y neumatosis quística intestinal. Se le practicó laparatomía y se encontró neumatosis quística intestinal, diagnóstico confirmado con la patología.**

#### INTRODUCCION

La Neumatosis Quística Intestinal es una condición rara, caracterizada por la presencia de cavidades llenas de gas en la pared del intestino (1,2), su curso es benigno aunque puede convertirse en una complicación severa. Se clasifica en primaria (15%) y secundaria (85%); esta última asociada a enfermedades como EPOC, neumomediastino, asma (2) o enfermedades del colágeno como el lupus eritematoso sistémico (3,4), enfermedad mixta progresiva (7). La etiopatogenia de NQI no está establecida, existen varias teorías: una de ellas es que existen trastornos de la motilidad del intestino que origina el crecimiento bacteriano exagerado con producción de gas que distiende el intestino, pasa a su pared y produce los quistes (1,2); otra sugiere que se debe a necrosis isquémica del intestino por vasculitis (3,4).

En la literatura mundial (Medline) no se ha informado su asociación con el CREST.

#### Presentación del caso:

Mujer de 64 años procedente de Bogotá, cuya ocupación es ama de casa conocida en el servicio de Reumatología con diagnóstico de CREST. Acude al servicio de urgencias por presentar dolor abdominal, mareo y astenia: esta sintomatología se exacerba al practicarle enema para estudio radiológico con dolor difuso, distensión abdominal y fiebre, el diagnóstico de cirugía fue perforación de viscera hueca, peritonitis y prolapso rectal grado IV. La radiografía de abdomen descubrió neumoperitoneo; se le practicó laparotomía exploratoria estableciéndose el diagnóstico de NQI. Una revisión posterior de la radiografía de abdomen identificó NQI en el colon (Figura 1). La patología confirmó el diagnóstico (Figura 2), el manejo posoperativo se realizó con metronidazol y debido al vómito posprandial persistente y a las condiciones de desnutrición se inició alimentación parenteral quedando pendiente cirugía del prolapso rectal. El vómito y la diarrea ocasional persistieron, por la cual se le solicitó un tránsito intestinal que mostró dilatación de asas delgadas y progreso lento del medio baritado por lo cual se decide llevar a cirugía en donde se encuentran bridas que se resecan y se practica sutura del ileon. Cuarenta y ocho horas después la paciente presenta palidez generalizada, taquicardia y dolor abdominal, es llevada nuevamente a cirugía y se encuentran sangrantes los

vasos de los mesos. La paciente sale de cirugía con signos de falla cardíaca global, posteriormente dificultad respiratoria e hipotensión sostenida y fallece.

El síndrome de CREST se estableció con los siguientes criterios: esclerodactilia, calcinosis, compromiso esofágico y telangiectasias; además presentaba un síndrome sicca (con xerostomía y xeroftalmia). En sus antecedentes presentaba un síndrome diarreico crónico de dos años de evolución que le obligó a hospitalizarse. Síndrome de Parkinson de 15 años de evolución controlado con bromocriptina. Prolapso rectal de 8 años de evolución, con incontinencia rectal post hemorroidectomía. Varias endoscopias habían demostrado hernia hiatal, trastornos de la motilidad gástrica, gastritis aguda erosiva prepilórica, gastritis crónica y úlcera gástrica activa.

Los hallazgos de laboratorio fueron: hemoglobina 12.5 y hematocrito 40, leucocitos 9.500, neutrófilos 63%, linfocitos 25%, PTT de 28", TP .11"9, glicemia 102 mg/dl, nitrógeno úrico 37 mg, creatinina 1.0 mg, proteínas 6.7, albúminas 4.9, coprológico negativo para parásitos. Anticuerpos antinucleares 1/5120 patrón anticentró mero. El electrocardiograma mostró

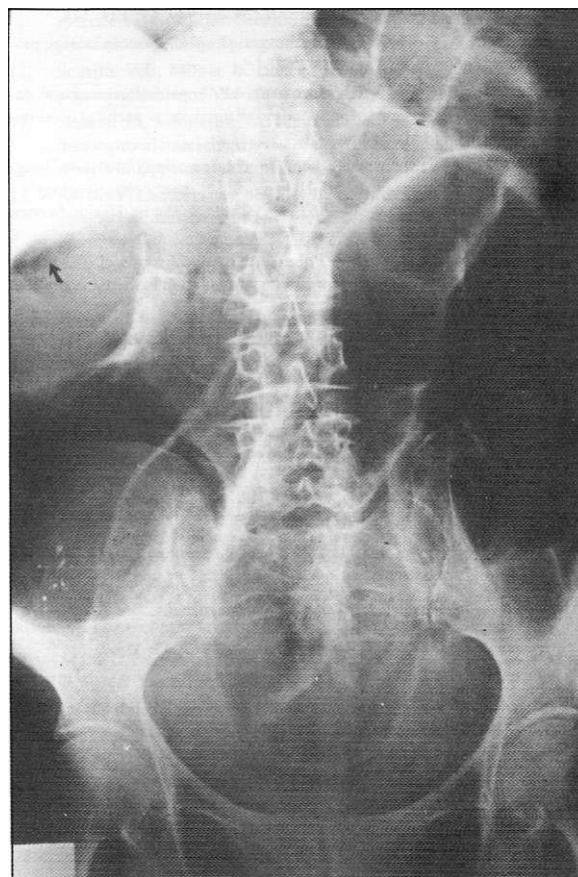


Figura 1. Radiografía: colección de gas intramural que muestra imagen radiolúcida localizado a lo largo del colon.

disminución de la amplitud de los ritmos de lenificación focal. El electromiograma fue negativo para neuropatía.

#### DISCUSION

La NQI se produce por colección de gases en la pared del intestino que a veces puede determinar cambios radiológicos de neumoperitoneo. Existen varias teorías con respecto a su origen o etiología lo que ha determinado la presencia de varios sinónimos: neumatosis peritoneal, enfisema intestinal, linfo-neumatosis quística, enfisema hulloso, etc. Fue descrito por primera vez en el siglo XVIII por Duvernoit y Hann hizo la primera descripción en un paciente vivo (2).

La etiología y patogenia no se han aclarado, parece que existe más de un mecanismo responsable de la formación de estos quistes de gas 1). Teoría mecánica: plantea la ruptura de la mucosa del intestino que permite el paso de gas desde la luz del intestino al espacio submucoso, si existe obstrucción



Figura 2. Patología: biopsia de meso-ángulo esplénico. (H-E Placa No. 4727/90). Dilatación quística con una pared delgada fibrótica y revestido internamente por epitelio. En conjunto vasos linfáticos con presencia de gas. Mínimo componente inflamatorio que incluye escasas células a cuerpo extraño, además congestión y focos fibróticos.

intestinal aumenta la presión, penetra en la pared y forma quistes. La esclerosis sistémica progresiva, tumores, ulceraciones, enteritis y procedimientos como la proctosigmoidoscopia y la colonoscopia pueden dar origen a la perforación de la mucosa. Esto es especulativo porque las erosiones son factibles de identificar básicamente en pacientes con lesiones ulcerativas del tracto gastrointestinal. Se forzó el paso del aire a la submucosa a través de incisiones de la mucosa del ciego (2). Una variación de esta teoría mecánica es que una tos severa causa ruptura alveolar sin dolor, el gas se infiltra en el tejido perialveolar y se colecciona formando neumomediastino; la tensión del neumomediastino se descomprime por extensión del aire en el espacio retroperitoneal que avanza a lo largo de los caminos vasculares de las áreas subserosa y submucosa de la pared del intestino. Doub y Shea describen 16 casos: 15 asociados con asma y uno con fibrosis pulmonar (2). La formación de quistes por este mecanismo podría explicar la ausencia de infección en algunos casos de neumatosis y además la composición de este gas es igual al aire (nitrógeno, CO<sub>2</sub> y oxígeno disminuido). 2). Teoría bacteriana. Apoyada en la evidencia clínica y experimental, plantea que la neumatosis es el origen bacteriano. Se ha encontrado NQI en neonatos con enterocolitis necrosante neonatal. Yale y colaboradores produjeron NQI mediante inyecciones de *Clostridium perfringens* dentro del segmento aislado de intestino. La NQI se ha identificado cuando existe una disfunción del intestino, mesenterio y colon derecho. La falta de peristaltismo crea un ambiente de sobrecrecimiento bacteriano y formación de gas. 3) Hipomotilidad. Los pacientes con enfermedad del colágeno como la esclerosis sistémica progresiva tienden a hacer hipoxia debido a la hipomotilidad del intestino, es frecuente el estreñimiento o la diarrea asociadas con sobrecrecimiento bacteriano lo cual puede explicar la ocurrencia de la NQI. El diagnóstico de esta complicación se realiza por radiología; los quistes aparecen como racimos radiolúcidos a lo largo del contorno de la pared del intestino. Pueden existir también defectos de llenamiento del intestino con el enema de bario. En los estudios endoscópicos tales como la proctosigmoideoscopia; las lesiones quísticas de la submucosa simulan partículas de tapioca o masas globulares grandes dentro de la luz del intestino.

Los estudios de patología de la NQI muestran las burbujas localizadas sobre la serosa del segmento comprendido de la pared del intestino, que se palpa como una esponja. Estos quistes son de pared delgada, pueden presentar una capa de células epiteliales, revestimiento con buena cantidad de células gigantes, y una reacción inflamatoria en el tejido conectivo alrededor de los quistes y granulomas son células epiteloideas. Finalmente puede producirse fibrosis entre los espacios de los quistes que desaparecen posteriormente.

La NQI ha sido informada como señalamos asociada con varias patologías una de ellas con la esclerosis sistémica (8). Sin embargo, no se tienen referencias bibliográficas de asociación con el CREST. Con respecto al caso que presentamos

Tabla 1. Resumen casos publicados en la literatura médica.

Autor	DM	ESP	LES	EMTC	PAN	Enfermedad de Crohn	Otros	Ref.	Número de casos
Pun Y.L				1				9	1
Decrop E.			1					10	1
Bur to G.C					1			11	1
Lynn J.T.				2				6	2
Galandiuk S.						1		12	1
Merhoff W.E.	1							13	1
Mueller C.F.	1	11					1	14	13
Winston Sequeira		2						15	2
Derksen OS.			1					16	1
Meuwissen S.			1					17	1
Samachm				1				18	1
Mierdcrtn R.D.		1						19	1
TOTAL									26

es necesario resaltar que en lapaciente después del tratamiento disminuyeron las imágenesquísticas del intestino; sin embargo, persistió vómito posprandial, lo que obligó a mantener alimentación parenteral durante varias semanas.

Creemos que el síndrome CREST no es una entidad que sólo compromete la piel y es de carácter benigno. También produce manifestaciones sistémicas, y así vemos que puede presentarse compromiso gastrointestinal y ser lo predominante del cuadro clínico como ocurrió en el presente caso. Resaltamos que es el primer caso esta asociación descrita en la literatura médica. En la esclerosis sistémica progresiva se han informado 14 casos de asociación con NQr (Tabla 1 ) (9-19), debe hacerse diagnóstico diferencial entre esta patología y la miopatía visceral.

#### SUMMARY

The case of a 64-year old patient with pneumatosis intestinalis and CREST syndrome is reported. The clinical presentation was that of an acute abdomen due to perforation of a hollow viscus. Abdominal X-rays revealed free air in the peritoneum and pneumatosis intestinalis. The patientun derwent laparotomy and the diagnosis was histologically confirmed. This is the first report of asociación between CREST syndrome and pneumatosis intestinalis.

#### AGRADECIMIENTOS

Queremos agradecer al Dr. Gerzain Rodríguez, Jefe de Patología del INS, la revisión de la patología y las fotografías del caso clínico.

Sergio Guevara  
Amanda Ballén

Mario Peña  
Odilio Méndez  
Federico Rondón  
Humberto Lizarazo  
Antonio Iglesias

#### REFERENCIAS

1. **Sequeira W.** Pneumatosis Cystoides Intestinalis in systemic sclerosis and other diseases. *Semin Arthritis Rheum* 1990; **19**: 269-77
2. **Priest, RJ, Goldstein BF.** Pneumatosis Cystoides Intestinalis. In Bockus's Gastroenterology, Fourth Edition. Philadelphia: W.B. Saunders Co. 1985: 2477-2481.
3. **LaingTJ.** Gastrointestinal Vasculitis and pneumatosis intestinalis due to a Systemic Lupus Erythematosus: Successful Treatment with pulse intravenous cyclophosphamide. *Am J Med* 1988; **85**: 555-58.
4. **Pruitt RE, Tuminello VV, Reveille JD.** Pneumatosis Cystoides Intestinalis and benign pneumoperitoneum on a patient with ANA negative SLE. *J Rheumatol* 1988; **15**: 1575-77.
5. **Decrop EJ.** Patient SLE with Enteritis necrotizing small intestine with pneumatosis intestinalis. *Radiol* 1990; **73**: 31-5.
6. **Derksen OS.** Pneumatosis intestinalis in a female patient with systemic Lupus erythematosus. *Radiology Clin North Am* 1978; **47**: 334-39.
7. **Burto G. C.** Pneumatosis intestinalis in a patient with PAN. *Gastrointest Radiol* 1986; **11**: 286-88.
8. **Mueller C. F.** Pneumatosis intestinalis in collagen vascular disorders. *Am J Radiol* 1972; **115**: 300-305.
9. **Lynn JT, Gossen G, Miller A, Russell IJ.** Pneumatosis intestinalis in Mixed connective tissue disease: Two case reports. *Arthritis Rheum* 1984; **27**: (10): 1186-89.
10. **Pun YL.** Pneumatosis Intestinalis and Pneumoperitoneum complicating in MCTD. *Br J Rheumatol* 1991; **30**: (2):146-49.
11. **Samach.** Spontaneous pneumoperitoneum with pneumatosis cystoides intestinalis in patient EMTC. *Am J Gastroenterol* 1978; **69**: 494-500.
12. **Merhoff WE.** Small intestine scleroderma with malabsorption and pneumatosis intestinalis. *J A M A* 1968; **204**: 854-858.
13. **Meuwissen S, Hausman R, Dingemans K, Reiss M, Horvius SE.** A patient with scleroderma of the small intestine complicated by chronic

- intestinal obstruction, volvulus and intestinal pneumatosis. *Nelt J Med* 1982; **25**:354-359.
14. **Mierdcort RD.** Pneumatosis and pseudobstruction in scleroderma. *Radiology* 1969; **92**: 359-62
  15. **Noba H, Sano H, Katata N, Nishimura D, Sugimoto Y, Samori T, Yoshino A, Kato K, Takeichi M, Tomi MA.** Case of scleroderma with pneumatosis cystoides intestinalis and abdominal gas. *Nippon Naika Gakkai Zashi* 1990; **79**: 1593-1594.

---

Dr. Sergio Guevara Pacheco: Residente IV de Reumatología; Dra. Amanda Ballén: Residente III de Radiología; Dr. Mario Peña: Profesor Asociado de Medicina Interna y Reumatología; Dr. Odilio Méndez: Profesor Asociado de Patología; Dr. Federico Rondón: Docente Ocasional; Dr. Humberto Iizarazo: Profesor Asociado de Medicina Interna y Reumatología; Dr. Antonio Iglesias G.: Profesor Asistente de Medicina Interna y Reumatología; Facultad de Medicina, Universidad Nacional de Colombia, Santafé de Bogotá.