

Neumatosis quística intestinal como manifestación de esclerosis sistémica progresiva

Diego Andrés Rodríguez, Carlos Andrés Plata, Juan Martín Gutiérrez, Liliana Núñez

La neumatosis quística intestinal es una entidad de rara presentación que se asocia a diversas entidades tanto sistémicas como localizadas del tracto digestivo. Se encuentra con mayor frecuencia en personas mayores de 60 años. La presentación clínica varía desde una forma benigna hasta aquellas con compromiso general del paciente y choque séptico. Hasta el momento no hay unanimidad en cuanto a su fisiopatología y se considera una enfermedad multifactorial, donde intervienen factores

mecánicos, sobrecrecimiento bacteriano con alteración en su metabolismo y cambios predisponentes en la mucosa intestinal. El diagnóstico se establece mediante métodos convencionales de radiología aunque en casos de rara presentación se usa la endosonografía. Su tratamiento está encaminado a evitar el sobrecrecimiento bacteriano con antibióticos y proquinéticos, reposo intestinal, soporte nutricional y oxígeno hiperbárico o a alto flujo para disminuir el tamaño de los quistes. Se presenta el caso de una paciente de 62 años a quien se le había diagnosticado esta entidad por cirugía en otro centro y que consultó a nuestro hospital por un nuevo episodio de dolor abdominal asociado a neumatosis quística intestinal. Se encontraron criterios para esclerosis sistémica progresiva.

Introducción

La esclerosis sistémica progresiva (ESP) es una enfermedad de origen desconocido que se caracteriza por alteraciones microvasculares y anomalías inmunológicas (1); afecta el tracto digestivo hasta en 50% de los pacientes siendo el sistema más frecuentemente comprometido (1). En orden de frecuencia afecta el esófago, el intestino delgado, el colon y el estómago (2); la principal manifestación es la alteración de la motilidad del esófago o del intestino delgado en donde puede producir dilatación, estasis y sobrecrecimiento bacteriano con mala absorción (2). Después del tracto digestivo los pulmones son los más afectados, se presenta inflamación intersticial, fibrosis e hipertensión pulmonar (1). La neumatosis quística intestinal (NQI) primaria o idiopática comprende 15% de los casos y afecta predominantemente al colon izquierdo (3). La NQI secundaria es una manifestación de enfermedades sistémicas (4,

Dr. Diego Andrés Rodríguez G.: M.D. RII Medicina interna; Dr. Carlos Andrés Plata. M.D.; Internista Reumatólogo; Dr. Juan Martín Gutiérrez; M.D. Jefe Departamento Medicina interna. Internista Reumatólogo; Liliana Núñez: Estudiante XII Semestre Unidad de Reumatología Hospital Universitario de San Ignacio. Pontificia Universidad Javeriana. Santa Fe de Bogotá.

5) y afecta predominantemente al intestino delgado y el colon ascendente (3). Se encuentra descrita en el lupus eritematoso sistémico (6), la dermatomiositis (7), la fibrosis quística, la úlcera duodenal, la enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC), la amiloidosis, el cáncer gástrico, la enfermedad inflamatoria intestinal, la obstrucción intestinal, la leucemia, el mieloma, la enfermedad mixta del tejido conectivo, la esclerosis sistémica progresiva (4), la tuberculosis intestinal, la apendicitis y la estenosis pilórica (8). Recientemente se describió asociada al síndrome de inmunodeficiencia adquirida (9) y en estados post-trasplante de riñón, de corazón, hígado y de médula ósea, atribuyéndolo al uso de esteroides y ciclosporina que causan ulceración de la mucosa intestinal (10,11). Se han informado casos de NQI como complicación de procedimientos de endoscopia y resección de pólipos intestinales (12).

Clínicamente existen dos formas, una benigna que puede cursar asintomática y otra fulminante que generalmente se asocia a un proceso infeccioso agudo con necrosis intestinal y sepsis (3). Recientemente se ha informado en pacientes que reciben quimioterapia (13). Inicialmente fue descrita por Do Vernoi en 1730 (14); en 1876 Bang realizó la descripción tanto macro como microscópica (15). La enfermedad se define como la presencia de múltiples quistes gaseosos en la pared intestinal, ya sea en la subserosa o la submucosa (4).

Presentación del caso

Mujer de 62 años, que consultó al Hospital Universitario de San

Ignacio, Bogotá-Colombia, por dolor abdominal difuso tipo cólico y distensión, asociado con anorexia, náuseas y pérdida de 16 kilogramos de peso en los últimos 18 meses.

Como antecedentes de importancia refería hipertensión arterial de cinco años de evolución, cardiopatía isquémica en manejo con dinitrato de isosorbide 10 mg qd. Fumadora de dos-tres cigarrillos día por seis meses hace 30 años. Se le realizó cirugía antirreflujo al parecer por esofagitis severa 18 meses antes de esta hospitalización.

La paciente había consultado a otra institución por sintomatología similar hacía seis meses y allí se había documentado por laparotomía la NQI sin encontrar causa aparente en esa oportunidad.

En revisión por sistemas se encontró historia de fenómeno de Raynaud trifásico de 15 años de evolución, no estudiado, rigidez matinal de tres horas y artralgias de cuatro años de evolución en articulaciones de muñecas, metacarpofalángicas e interfalángicas proximales y disfagia para sólidos de seis meses de evolución.

Al examen físico se encontró paciente en mal estado general. SV: P.A: 100/60, frecuencia cardíaca: 64', frecuencia respiratoria: 14', temperatura 36.4°. Como hallazgos positivos: mucosa oral semiseca, S2 reforzado, abdomen globoso, con ruidos intestinales positivos y onda ascítica, alopecia, telangiectasias en cara, esclerodactilia, fenómeno de Raynaud trifásico y discreta esclerodermia especialmente facial (Figuras 1, 2). Se interpretó el cuadro como posible esclerosis sistémica progresiva aso-

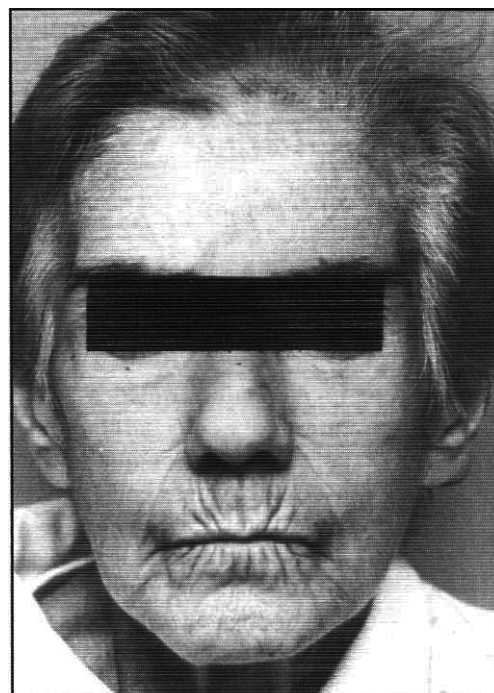


Figura 1. Obsérvese la disminución en el surco nasogeniano, alopecia y telangiectasias faciales.



Figura 2. Esclerodactilia y escleroderma.

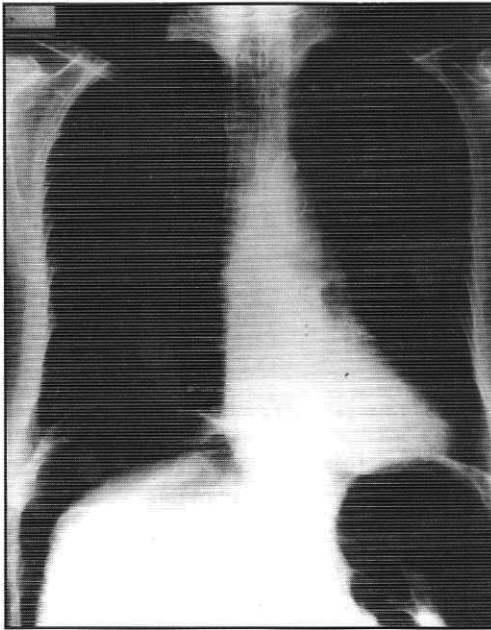


Figura 3. Se observa neumomoperitoneo importante secundario a ruptura de quistes.

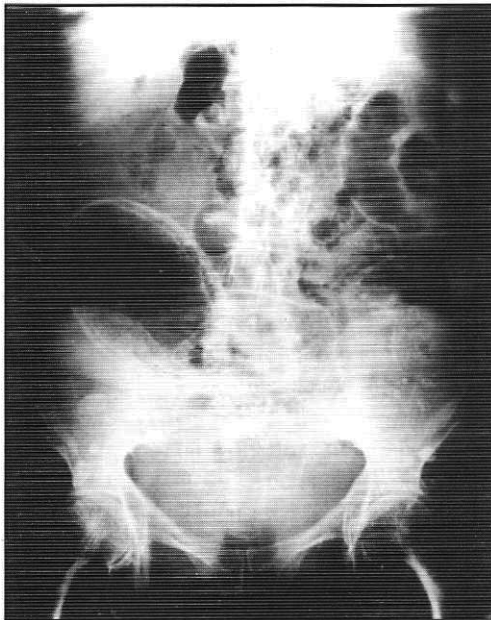


Figura 4. Gran distensión de asas abdominales y presencia de quistes de aire en la pared intestinal.

ciada a neumatosis quística intestinal de seis meses de evolución.

Los exámenes de cuadro hemático, nitrogenados, transaminasas, electrolitos, glicemia, parcial de orina, fosfatasa alcalina y bilirrubinas se encontraron dentro de lo normal. La velocidad de sedimentación globular en 51 mm/hora. Albúmina: 1.6 g/dL, globulinas: 2.7 g/dL. La valoración nutricional, según el peso de 34 kg, la talla de 150 cm, el H.B. de 1015 kcal y el índice de masa corporal (IMC) de 17, mostró desnutrición crónica severa. En la radiografía de tórax (Figura 3) se encontraron infiltrados intersticiales en ambos campos pulmonares con neumoperitoneo; el abdomen simple (Figura 4) mostró neumoperitoneo masivo con distensión de asas delgadas; la radiografía de manos comparativas (Figura 5) mostró disminución de los espacios de articulaciones interfalángicas distales de tercero y quinto dedos de ambas manos, anquilosis completa de la falange distal del tercer dedo de la mano derecha, osteofitos marginales en falange distal de pulgar izquierdo con subluxación interfalángica y en menor grado de metacarpofalángicas del mismo dedo.

La manometría esofágica mostró un esfínter esofágico inferior de tono normal, con relajación incompleta y sin actividad motora en el cuerpo del esófago a pesar del estímulo de deglución. Se encontraron anticuerpos antinucleares positivos 1/80 patrón centromérico, factor reumatoideo negativo, anticuerpos anti-DNA de doble cadena negativos, complemento dentro de lo normal. La biopsia de piel

a nivel de tercer dedo de la mano izquierda informó piel gruesa con hiperqueratosis y marcada acantosis, colagenización hialina de dermis principalmente de la papilar, vasodilatación y presentación de glándulas sudoríparas atrapadas en bandas colágenas concéntricas.

Respondió satisfactoriamente al manejo con reposo intestinal, nutrición parenteral total, oxígeno y antibioticoterapia. Presentó como complicación durante su hospitalización un episodio de tromboembolismo pulmonar, confirmado por gammagrafía de ventilación-perfusión. Por descenso en las cifras de hemoglobina se realizó una endoscopia de vías digestivas altas que mostró una hernia hiatal grande a 4 cm de la unión gastroesofágica, una lesión ulcerada circular con esofagitis grado IV y una gastritis crónica antral.

Discusión

La NQI es una enfermedad cuyo origen no se ha aclarado; se presenta con más frecuencia en la sexta década de la vida, sin que se haya informado predilección por sexo; tampoco se ha aclarado su papel dentro de la esclerosis sistémica progresiva (7,16). Se han propuesto varias teorías para explicar su aparición.

Según la teoría mecánica debe haber una pequeña ruptura de la mucosa intestinal que, asociada a un aumento de la presión intraluminal, facilita la entrada de aire a la pared del intestino con posterior disección y compromiso generalizado (4, 17). Este mecanismo se ha descrito en trauma, anastomosis u obstrucción intestinal y después de

procedimientos endoscópicos (3). Se les ha atribuido a varias bacterias como *Escherichia Coli*, *Clostridium perfringens* (18) y *Enterobacter aerogenes*, un papel en la producción de gas así como la contribución de otras bacterias anaerobias a un desbalance entre la producción y excreción de hidrógeno (4, 3, 19). De manera paralela se ha postulado que las bacterias intestinales no metabolizan adecuadamente el hidrógeno, aumentando la producción de gas metano (20). Esta participación de bacterias ha llevado a incluir dentro del tratamiento a los antibióticos y en especial al metronidazol (21).

Se ha propuesto igualmente que hay absorción del aire por parte de la mucosa intestinal sin alteración previa (22).

Otras teorías proponen una alteración de la mucosa intestinal por isquemia secundaria a obstrucción microvascular (4), una inadecuada producción de moco con fisura en la mucosa como efecto secundario al uso de esteroides (4), una deficiencia de disacaridasas que no permite la digestión de carbohidratos, dando como resultado un aumento en la fermentación y producción de grandes volúmenes de gas (22). Una teoría menos aceptada propone que es secundaria a células neoplásicas productoras de gas. (22).

En cuanto a la patogénesis de la entidad, se han propuesto cinco etapas: 1. Formación de los quistes; 2. Respuesta inflamatoria de células gigantes a la salida de material proveniente de linfáticos sobredistendidos y rotos; 3. Reacción inflamatoria adicional secundaria a la presencia de grasa en el intersticio; 4. Dis-

minución del tamaño de los quistes y 5. Fibrosis del estroma circundante (16).

Es interesante el mecanismo propuesto para la NQI en pacientes con EPOC: la sobredistensión alveolar produce ruptura de algunos alvéolos y salida de aire hacia el mediastino, el cual posteriormente diseca hasta el retroperitoneo y por el mesenterio llega a las asas intestinales (4, 3).

Los cambios morfológicos más importantes son la alteración en la arquitectura con infiltración que simula enfermedad inflamatoria intestinal; se observan criptitis, abscesos de criptas, inflamación crónica y granulomas en la mucosa (23); igualmente se presenta dilatación y ruptura parcial de criptas y formación de quistes intramucosos con algunos quistes en la lámina propia (22, 23). La aparición de quistes de gas en la muscularis mucosa y de quistes de células gigantes en la submucosa llevan a concluir que el gas se genera en la luz intestinal o en las criptas (22).

Cuando la NQI se asocia a escleroderma, los principales síntomas son dolor y distensión abdominales sin signos de irritación peritoneal, náuseas y disminución de peso (4,16). Otras manifestaciones comprenden diarrea, estreñimiento, flatulencia, esteatorrea y sangrado rectal (3,16). Raras veces los quistes de aire pueden ser de gran tamaño y manifestarse como masas intraabdominales (24). Al examen físico lo característico es dolor abdominal a la palpación sin irritación peritoneal. La fiebre se debe considerar un signo de gravedad por la posible presencia de perforación intestinal

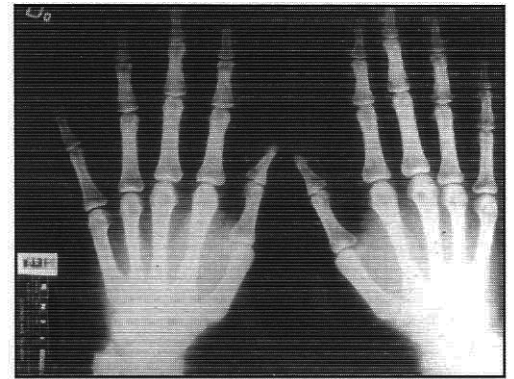


Figura 5. Disminución del espacio articular interfalángico con anquilosis de la falange distal del tercer dedo y osteofitos marginales.

o absceso intraabdominal (16). El diagnóstico se puede hacer en 58% de los casos con una radiografía simple de abdomen (4,16), siendo el hallazgo más frecuente la NQI con neumoperitoneo (42%); otros métodos incluyen la ecografía abdominal, la tomografía computarizada que es la forma más específica para detectar aire dentro de los quistes (25, 26), la colonoscopia, el colon por enema (26) o en casos raros la endosonografía (5).

El tratamiento comprende oxígeno hiperbárico (4, 27) u oxígeno de alto flujo, ya que se disminuye la presión parcial de nitrógeno tisular y como el oxígeno es metabolizado, se disminuye la presión gaseosa postcapilar creando un gradiente para la salida del gas de las criptas (3), además se deben administrar antibióticos, proquinéticos (4). Se ha considerado un papel del ocreótidio (análogo de larga acción de la somatostatina) ya que disminuye la estasis intestinal y la producción de gas por sobrecrecimiento bacteriano (4, 27). Paradójicamente se han usado los esteroides en casos de NQI en pacientes con lupus eritematoso sistémico con buenos resultados (6).

Las principales complicaciones son vólvulus, neumoperitoneo, intususcepción y perforación intestinal en 3% de los pacientes (3). El pronóstico es malo en la edad infantil y en especial en los pacientes con enfermedad sistémica. En adultos, la mortalidad se acerca al 50% en los siguientes seis meses, relacionada principalmente con la enfermedad de base del paciente. Igualmente se ha encontrado que la NQI es un signo de mal pronóstico tanto en el lupus eritematoso

sistémico como en la esclerosis sistémica progresiva (16).

El caso que presentamos es el de una paciente de 62 años a la cual se le había diagnosticado neumatosis quística intestinal por cirugía en otro centro y que consultó a nuestro hospital por un cuadro claro de esclerosis sistémica progresiva y un nuevo episodio de NQI. El diagnóstico fue realizado mediante radiografía simple de abdomen en la que el neumoperitoneo se explica por ruptura de algunos de los quistes llenos de aire. Recibió tratamiento médico de soporte con adecuada evolución. Se documentó igualmente compromiso pulmonar intersticial que se atribuyó a su enfermedad de base así como alteraciones esofágicas secundarias a cambios en la motilidad intestinal. El episodio de tromboembolismo pulmonar se explicó como secundario a hipercoagulabilidad.

Summary

Pneumatosis Cystoides Intestinalis (PCT) is a rare entity that has been associated to different pathologies, both local to the intestines and systemic. It is more common in people older than 60 years. Clinical presentation varies, from a very mild form to one accompanied by septic shock. There is no consensus about its pathogenesis, and both mechanical factors, and bacterial overgrowth with gas formation have been blamed for its occurrence. Diagnosis is usually made with flat abdominal films, but sometimes contrast studies or ultrasound may be needed to confirm it. The initial treatment is decreasing gas in the wall of the small bowel by treating the bacterial overgrowth

with antibiotics, improving motility with prokinetic medications, bowel rest, parenteral nutritional support to decrease mechanical pressure, and hyperbaric oxygen or high flow oxygen to decrease the interstitial gas. We present the case of a 62 year old woman who had a previous diagnosis of PCI from other institutions, was seen for recurrent symptoms, and was found to have clear signs of progressive systemic sclerosis.

Referencias

1. Silver RM. Clinical aspects of systemic sclerosis (Scleroderma). *Ann Rheum Dis* 1991; **50**: 854-61
2. Cohen S, Laufer I, Snape W, Shiau Y, Levine G, Jimenez S. The gastrointestinal manifestations of scleroderma: pathogenesis and management. *Gastroenterology* 1980; **79**: 155-166
3. Galandiuk S, Fazio Victor W. Pneumatosis cystoides intestinalis: a review of the literature. *Dis Colon Rectum* 1986; **29**: 368-63
4. Quiroz ES, Flannery MT, Martinez E, Warner E. Pneumatosis cystoides intestinalis in progressive systemic sclerosis: a case report and literature review. *Am J Med Sci* 1995; **310**: 252-255
5. Bansal R, Bude R, Nostrand TT, Scheiman JM. Diagnosis of colonic pneumatosis cystoides intestinalis by endosonography. *Gastrointest Endosc* 1995; **42**: 90-3
6. Cabrera GE, Scopelitis E, Cuéllar ML, Silveira LH, et al. Pneumatosis cystoides intestinalis in systemic lupus erythematosus with intestinal vasculitis: treatment with high dose prednisone. *Clin Rheumatol* 1994; **13**(2): 312-6
7. Pasquier E, Wattiaux MJ, Peigney N. First case of pneumatosis cystoides intestinalis in adult dermatomyositis. *J Rheumatol* 1993; **20**: 499-503
8. Padwell A, Kopelman C. Pneumatosis cystoides intestinalis associated with pyloric stenosis. *Postgrad Med J* 1981; **57**: 799-802
9. Sidhu S, Flamm S, Chopra S. Pneumatosis cystoides intestinalis: an incidental finding in a patient with AIDS and Cryptosporidial diarrhea. *Am J Gastroenterol* 1994; **89**: 1578-9
10. Vincent F, Duboust A, Glotz D. Pneumatosis cystoides intestinalis and immunosuppression. *Am J Gastroenterol* 1995; **90**: 522-3
11. Bosio C, Maisano U, Garabello D, Cirillo R. Pneumatosis cystoides intestinalis in a patient treated with an allogeneic bone mar-

- row transplant. A case report. *Radiol Med* 1994; **88**: 326-8
12. **Jensen R, Gutnik SH.** Pneumatosis cystoides intestinalis: a complication of colonoscopic polypectomy. *S D J Med* 1991; **44**: 177-9
 13. **Hashimoto S, Saitoh H, Wada K, Kobayashi T, et al.** Pneumatosis cystoides intestinalis after chemotherapy for hematological malignancies: report of 4 cases. *Intern Med* 1995; **34**: 212-15
 14. **Du Vernoi GJ.** Aer intestinorum tam sub extima quam intima tunica inclusus: Observationes anatomicae. *Academiae Scientiarum Petropolitane* 1730-31; **5**: 213
 15. **Bang A, Luftholdige Kyster I.** Vaggen af ileum og I ny dannet bidevav pa sammes seros. *Nord Med (Stockholm)* 1876; **I**: 16
 16. **Sequeira W.** Pneumatosis cystoides intestinalis in systemic sclerosis and other diseases. *Sem Arth Rheum* 1990; **19**: 269-277
 17. **Rogy MA, Mirza DF, Kovats E, Rauhs R.** Pneumatosis cystoides intestinalis. *Int J Colorectal Dis* 1990; **5**: 120-418.
 18. **Yale CE, Balish E.** The natural course of *Clostridium perfringens*-induced pneumatosis cystoides intestinalis. *J Med* 1992; **23**: 279-88
 19. **Yale CE, Balish E.** The natural course of *Clostridium perfringens*-induced pneumatosis cystoides intestinalis. *J Med* 1992; **23**: 279-88
 20. **Levitt MD, Olsson S.** Pneumatosis cystoides intestinalis and high breath H2 excretion: insights into the role of H2 in this condition. *Gastroenterology* 1995; **108**: 1560-5
 21. **Christi SU, Gibson GR, Murgatroyd PR, Scheppach W, Cummings JH.** Impaired hydrogen metabolism in pneumatosis cystoides intestinalis. *Gastroenterology* 1993; **104**: 392-7
 22. **Tak PP, Van Duinen CM, Bun P, Eulderink F, et al.** Pneumatosis cystoides intestinalis in intestinal pseudo-obstruction. Resolution after therapy with metronidazole. *Dig Dis Sci* 1992; **37**: 949-54
 23. **Pieterse A, Leong A, Rowland R.** The mucosal changes and pathogenesis of pneumatosis cystoides intestinalis. *Hum-Pathol* 1985; **16**: 683-688
 24. **Suárez V, Chesner IM, Price AB, Newman J.** Pneumatosis cystoides intestinalis. Histological mucosal changes mimicking inflammatory bowel disease. *Arch Pathol Lab Med* 1989; **113**: 898-901
 25. **Lanspa SJ, Liu MW, Jenkins HJ Jr.** Giant bulla in pneumatosis cystoides intestinalis. *J Clin Gastroenterol* 1988; **10**: 437-40
 26. **Kohzaki S, Hayashi K, Fukuda T, Uetani M, et al.** Case report: the aurora sign - a new sonographic sign of pneumatosis cystoides intestinalis. *Br J Radiol* 1994; **67**: 1275-7
 27. **Hosomi N, Yoshioka H, Kuroda C, Sawai Y, et al.** Pneumatosis cystoides intestinalis: CT findings. *Abdom Imaging* 1994; **19**: 137-9
 28. **Kobayashi T, Kobayashi M, Naka M, Nakajima K, et al.** Response to octreotide of intestinal pseudoobstruction and pneumatosis cystoides intestinalis associated with progressive systemic sclerosis. *Intern Med* 1993; **32**: 607-9