

Neumatosis intestinal. Informe de tres casos

Yanin Chavarri-Guerra,* Juan José Plata,** Tatiana Cabrera-Aleksandrova,*** Armando Gamboa-Domínguez*

* Departamentos de Patología, ** Cirugía, *** Radiología. Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición "Salvador Zubirán" México, DF.

Correspondencia: Dr. Armando Gamboa-Domínguez. Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán. Departamento de Patología. Vasco de Quiroga No. 15. Colonia Tlalpan C.P. 14000. México, D.F. Tel: 5573-1200 ext. 2052 Fax: 5655-1076 E-mail: cdg@data.net.mx

Recibido para publicación: 19 de enero de 1999.

Aceptado para publicación: 17 de mayo de 2000.

RESUMEN Objetivo: describir las características clínicas, radiológicas, morfológicas e inmunohistoquímicas de tres casos de neumatosis intestinal. **Método:** de 1982 a 1999 se revisaron los casos de neumatosis intestinal diagnosticados en el Departamento de Patología del Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán. Se analizaron los datos clínicos, estudios de laboratorio, gabinete, evolución y tratamiento. Del archivo de patología quirúrgica se obtuvieron las preparaciones histológicas, fotografías macroscópicas, y de los bloques de parafina se obtuvieron cortes en blanco para estudios de inmunohistoquímica para identificar revestimiento endotelial (anti-CD31) y células macrófágicas (anti-CD 68). **Resultados:** se realizaron 936 resecciones de intestino delgado en el periodo de estudio y en tres pacientes con antecedente de cirugía abdominal se identificó neumatosis intestinal (0.3%). Clínicamente iniciaron con obstrucción intestinal. Los estudios morfológicos y de inmunohistoquímica revelaron la presencia de pseudoquistes sin revestimiento epitelial y espacios revestidos por células gigantes multinucleadas de origen fagocítico mononuclear positivas para CD68 y, algunas estructuras revestidas por células endoteliales positivas para CD31. **Conclusión:** los casos de neumatosis se asociaron a obstrucción intestinal y cirugías abdominales previas. La mayoría de las lesiones fueron pseudoquistes sin revestimiento epitelial o endotelial.

Palabras clave: neumatosis intestinal, obstrucción in-

INTRODUCCIÓN

Neumatosis intestinal es una entidad clinicopatológica rara definida como la presencia de gas en la pared intestinal.¹ También se conoce como linfoneumatosis intestinal, linfoneumatosis peritoneal, neumatosis cistoides, enfisema intestinal y enfisema buloso del intestino.²

testinal, CD31, CD68.

SUMMARY Objective: To describe the clinical, radiological, morphological, and immunohistochemical characteristics of three cases of pneumatosis intestinalis. **Methods:** From 1982 to 1999, cases diagnosed as pneumatosis cystoids intestinalis were reviewed. The laboratory results, X-ray findings, clinical course, treatment and evolution were obtained from the clinical charts. Slides and macroscopic photos were obtained from the surgical pathology files. New slides were obtained from the paraffin blocks for immunohistochemical detection of endothelial cells (CD 31) and macrophagic cells (CD 68). **Results:** We found three patients with pneumatosis intestinalis associated to a history of abdominal surgeries from 936 enteric resections (0.3%). These three patients showed clinical features of intestinal obstruction. Morphological and immunohistochemical analysis showed pseudocysts without an epithelial and endothelial lining. Some spaces were lined by multinucleated giant cells positive for CD 68 and endothelial cells that were CD 31 positive. **Conclusions:** Antecedent of obstruction and abdominal surgeries were the constant association with pneumatosis cystoids intestinalis. Most lesions were pseudocysts without epithelial or endothelial lining.

Key words: Pneumatosis intestinalis, intestinal obstruction, CD31, CD68.

Se divide en primaria y secundaria. Ésta última representa 85% de los casos.³ Clásicamente se ha descrito en prematuros con colitis necrosante, cardiopatías congénitas, y en adultos con enfermedad pulmonar crónica, en niños y adultos con gran variedad de patologías gastrointestinales, tratamiento con esteroides y otros medicamentos inmunosupresores.⁴ La incidencia hombre:

mujer es semejante⁵ y se presenta con mayor frecuencia entre la cuarta y séptima décadas de la vida.⁶

La etiología de la neumatosi intestinal no está clara. Existe una teoría mecánica que propone que el aire comprimido en la luz intestinal penetra en la pared a través de defectos en la mucosa. Algo parecido ocurre en la teoría "respiratoria" en la que el aire diseca el retroperitoneo y entra al mesenterio posterior a la ruptura de alvéolos en pacientes con enfermedad pulmonar obstructiva crónica. La teoría bacteriana que es la más aceptada, propone que bacilos formadores de gas entran en la submucosa a través de defectos en ella; sin embargo, no se han logrado cultivar microorganismos de los quistes. El uso de esteroides y medicamentos inmunosupresores juega un papel importante. Se ha propuesto que la inmunosupresión crea defectos en la mucosa permitiendo la disección del aire en la pared intestinal.⁷

Puede afectar esófago, estómago, intestino delgado, colon y es menos frecuente en mesenterio, peritoneo parietal, peritoneo diafragmático, ganglios linfáticos y ligamento falciforme.⁷ Cuando hay dilatación notable de las asas, principalmente de colon, puede verse el signo de Chilaiditi (dilatación del colon derecho por debajo del diafragma ipsilateral que puede aparentar neumoperitoneo), acompañado de ptosis hepática. Estos cuatro datos: neumatosi intestinal, neumoperitoneo, signo de Chilaiditi y ptosis hepática, conforman la descripción clásica de neumatosi quística intestinal. A la fecha se desconoce el mecanismo fisiopatogénico que explique la presencia de gas en la pared intestinal, morfológicamente es importante identificar el origen de las dilataciones quísticas. Pocos trabajos han inmunotipificado a las células de revestimiento y han mostrado origen endotelial.

Objetivo: informar tres casos de neumatosi intestinal secundaria en el Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán, en un periodo de 17 años. Se reportan las características clínicas, radiográficas, morfológicas e inmunohistoquímicas de la lesión.

MATERIAL Y MÉTODO

Se revisó el archivo de patología quirúrgica del INCMNSZ de enero de 1982 a noviembre de 1999 en busca de las resecciones de intestino delgado y grueso. Los casos informados como neumatosi intestinal fueron recuperados del archivo de laminillas para su análisis morfológico. De los bloques de parafina se obtuvieron cortes en blanco para estudios de inmunohistoquímica para identificar células endoteliales (CD31) e histiocíticas (CD68) formando parte del revestimiento de las estructuras dilatadas (Ventana Medical Systems, Inc. Tucson, Arizona).

Se analizaron las características macroscópicas, histológicas e inmunohistoquímicas de los casos confirmados de neumatosi intestinal. Los datos clínicos, estudios de laboratorio, gabinete, evolución y tratamiento se obtuvieron del expediente clínico.

RESULTADOS

En el periodo de estudio se realizaron 936 resecciones de intestino delgado y en tres casos (0.3%) se observaron lesiones características de neumatosi intestinal.

Caso 1

Mujer de 80 años de edad quien inició su padecimiento con dolor abdominal de tipo cólico, distensión abdominal, vómito de contenido gástrico y evacuaciones diarreicas. Dos meses después desarrolló un episodio de oclusión intestinal (OI), por lo que fue sometida a

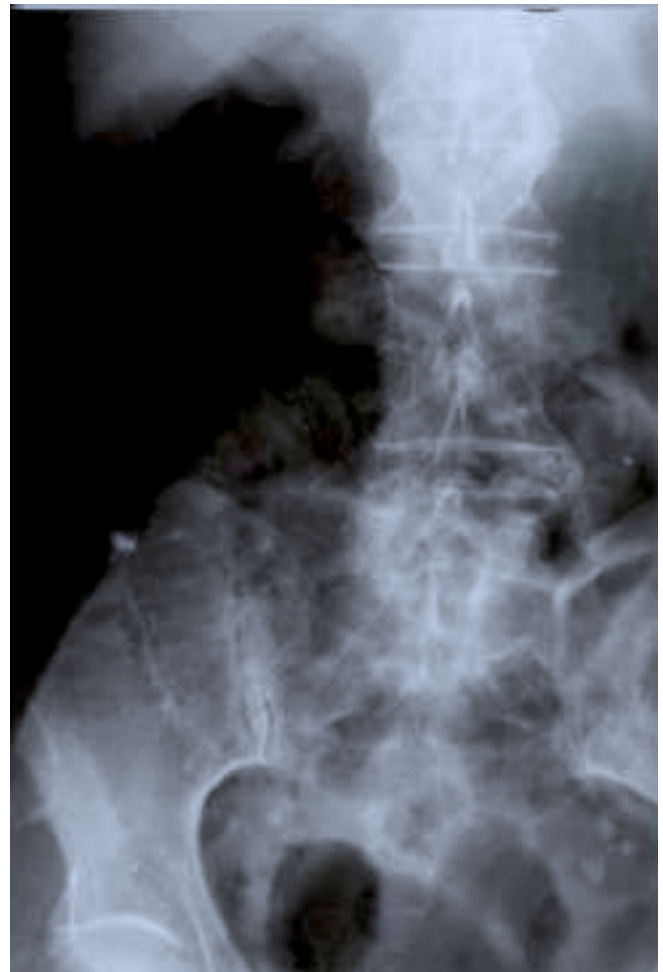


Figura 1. Radiografía simple de abdomen en la que se observan colecciones de aire en forma lineal a lo largo de las paredes del intestino delgado.

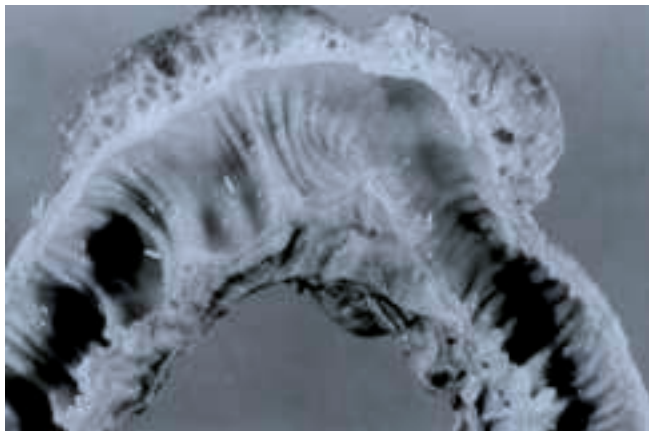


Figura 2. Segmento de intestino delgado con numerosos espacios de aspecto quístico en la pared y tejido fibroadiposo mesentérico.

cirugía liberando bridas intestinales y extirpándole el ovario derecho, vesícula biliar y apéndice cecal. Tres meses después presentó otro cuadro de OI, tratada en forma conservadora. Continuó con dolor abdominal, distensión abdominal, meteorismo y anorexia, lo que ocasionó pérdida de más de 20 kg de peso. Se realizó serie esofagogastroduodenal y endoscopia, demostrándose úlcera gástrica tratada con antagonistas H2. Tres meses después presentó dolor abdominal, melena, hematemesis y distensión abdominal. Se realizó radiografía de abdomen que se interpretó con distensión de intestino delgado y neumatosis intestinal (*Figura 1*). Se intervino quirúrgicamente encontrándose enfisema mesentérico en segmento de yeyuno. En la pared intestinal y tejido fibroadiposo se identificaron numerosos espacios vacíos de aspecto quístico (*Figura 2*). El aná-

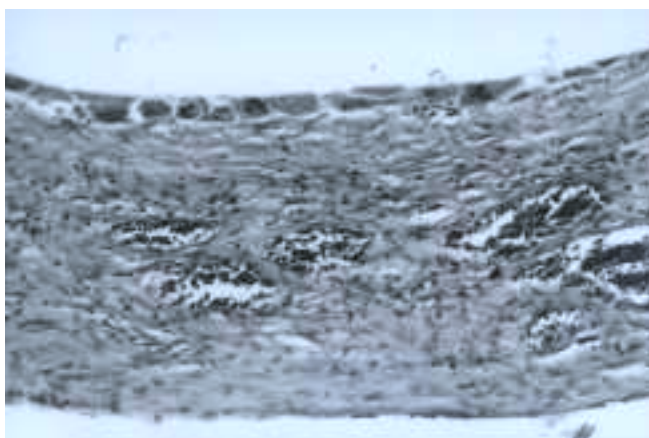


Figura 3. Pared fibrosa congestiva entre dos lesiones de aspecto quístico. El revestimiento superior está constituido por células gigantes multinucleadas e histiocitos positivos para CD68. El borde inferior se encuentra revestido por células endoteliales alargadas positivas para CD31.

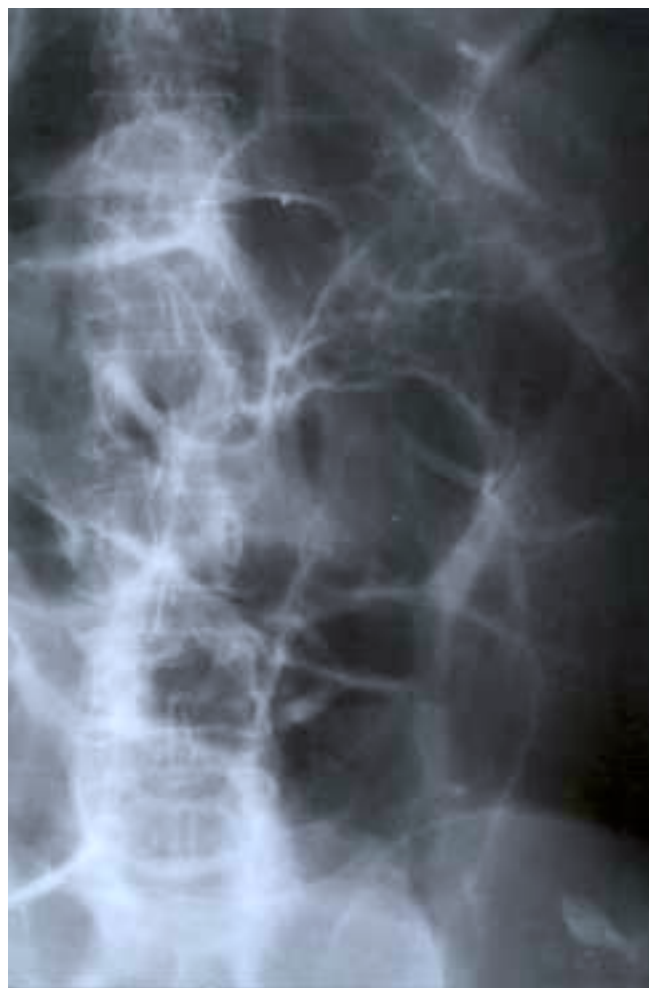


Figura 4. Patrón buloso de neumatosis intestinal que se acompaña de dilatación de asas intestinales.

lisis histológico evidenció revestimiento por células gigantes multinucleadas de tipo cuerpo extraño, fibrosis y hemorragia (*Figura 3*). Se diagnosticó neumatosis intestinal extensa en yeyuno y mesenterio con inflamación granulomatosa de tipo a cuerpo extraño. Las células gigantes multinucleadas resultaron positivas para CD68 y negativas para CD31. La paciente falleció durante el posoperatorio por arritmia cardíaca.

Caso 2

Mujer de 60 años de edad con tabaquismo positivo durante 30 años a razón de 15 cigarrillos por día, con antecedentes de diabetes mellitus de 15 años de evolución, cesárea y dos hernioplastias umbilicales. Inició su padecimiento siete años antes con oclusión intestinal por lo que fue sometida a laparotomía exploradora. A partir de ese momento persistió con estreñimiento crónico, distensión abdominal, dolor epigástrico tipo cólico, náusea

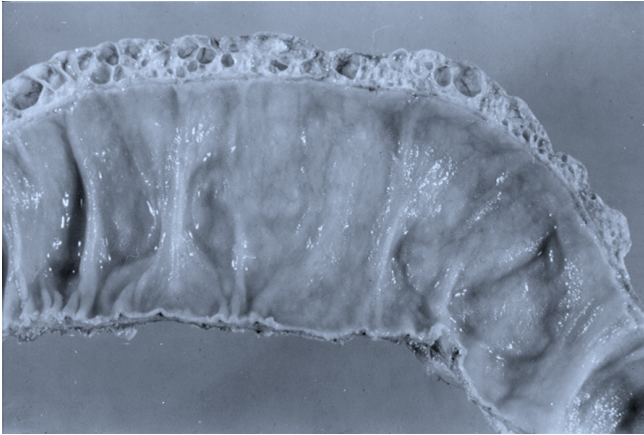


Figura 5. Dilatación de asas de intestino y aplanamiento de la mucosa. En la pared se identifican numerosos espacios vacíos que le confieren patrón en panal de abeja a la subserosa.

y meteorismo. Durante su seguimiento presentó dos episodios de suboclusión intestinal y finalmente acudió por OI y desnutrición. Se realizó laparotomía exploradora encontrándose gran dilatación intestinal con neumatosis intestinal en íleon. El estudio histopatológico reveló neumatosis intestinal con algunas estructuras revestidas por células aplanadas CD31 positivas. La paciente después de la cirugía persistió con distensión abdominal y flatulencias tratada con cisaprida.

Caso 3

Hombre de 22 años de edad quien inició su padecimiento tres años antes con un cuadro de OI tratado quirúrgicamente. Tres meses después presentó nuevo episodio de OI tratado mediante resección intestinal, su evolución posoperatoria fue tórpida y fue reintervenido a los tres días por torsión e isquemia intestinal. A partir de entonces se mantuvo con dolor y distensión abdominal, meteorismo y flatulencia, así como náusea y vómito de contenido alimentario. Presentó otro cuadro de OI tratado quirúrgicamente y posteriormente dolor y distensión abdominal, agregándose hiporexia con pérdida de 30 kg de peso durante los últimos tres años. En su ingreso la placa simple de abdomen mostró patrón buloso (*Figura 4*), se le administró apoyo con nutrición parenteral y se realizó exploración quirúrgica. Se identificó neumatosis intestinal en yeyuno (*Figura 5*). Mediante inmunohistoquímica se identificó expresión focal para CD31 y CD68 en el revestimiento de las estructuras de aspecto quístico. Posterior a la cirugía el paciente evolucionó con inestabilidad hemodinámica, hipoglucemia y coagulopatía por 10 días. Fue dado de alta y se perdió del seguimiento.

DISCUSIÓN

La neumatosis intestinal es una condición rara que se presenta como quistes de contenido gaseoso en la subserosa y/o submucosa. Se ha reportado en pacientes con enfermedad pulmonar obstructiva crónica, diverticulosis, carcinoma de colon, trasplante de médula ósea y riñón, como complicación de endoscopia y se ha asociado con el uso de antimetabolitos.⁶ En este trabajo la frecuencia relativa fue de 0.3% y se asoció a antecedente de cirugía abdominal (1-4 cirugías). El tiempo de evolución desde el inicio de los síntomas hasta el diagnóstico varió de 3 meses a 7 años.

Las manifestaciones de la neumatosis intestinal son diversas. Clínicamente los pacientes pueden estar asintomáticos y ser un hallazgo incidental al momento de estudios quirúrgicos, radiográficos, endoscópicos o autopsias. En el presente estudio los pacientes presentaron obstrucción intestinal caracterizada por dolor abdominal, distensión, meteorismo, náusea, vómito y pérdida de peso (caso 2), y con evacuaciones diarreicas (caso 1). Un paciente presentó melena y hematemesis, probablemente con relación a úlcera gástrica. En 60% de los casos se ha informado la presencia de diarrea, dolor abdominal, distensión abdominal, náusea, vómito, pérdida de peso, flatulencias, constipación y hematoquezia,⁸ lo que coincide con nuestros resultados.

La presencia de aire en la pared intestinal es un signo radiográfico que puede acompañar a un gran número de entidades patológicas. La placa simple de abdomen es suficiente para documentarla en 85% de los casos encontrándose áreas radiolúcidas en la pared intestinal que pueden ser lineales (*Figura 1*), curvilíneas, como pequeñas burbujas o en racimo de uvas (*Figura 4*).

Las lesiones de aspecto quístico pueden localizarse en subserosa y submucosa y rara vez en la muscular de la mucosa, generalmente cercanas al borde mesentérico,⁹ los aquí descritos se localizaron en subserosa y submucosa. El tamaño de los quistes varía desde milímetros hasta algunos centímetros. Histológicamente están revestidos por macrófagos, células gigantes tipo a cuerpo extraño e infiltrado inflamatorio mononuclear. Los quistes tempranos pueden estar revestidos por células endoteliales, por lo que se ha interpretado como distensión de vasos linfáticos.^{9,10} En contraste, nuestros resultados morfológicos y de inmunohistoquímica revelaron la presencia de pseudoquistes sin revestimiento epitelial, espacios revestidos por células gigantes multinucleadas de origen fagocítico mononuclear y/o por células endoteliales. Las estructuras revestidas por células CD31

positivas (origen endotelial) favorecen la idea de que las lesiones son tempranas. El contenido de los quistes es una mezcla de nitrógeno e hidrógeno con cantidades variables de oxígeno, dióxido de carbono, butano, propano, metano, etano y argón, que generan respuesta inflamatoria de tipo cuerpo extraño mediada por células gigantes multinucleadas⁹ que expresan CD68.

El diagnóstico diferencial incluye tumores intramurales, pseudopólipos, poliposis coli, linfoma, lipoma intramural y enfermedad inflamatoria intestinal.² El tratamiento está orientado a solucionar la patología de base, así como de sus complicaciones que se presentan en 3% de los casos, entre ellas vólvulus, obstrucción intestinal, hemorragia y perforación intestinal. En esta serie los tres pacientes presentaron obstrucción intestinal y sólo uno hemorragia. Se ha propuesto la administración de oxígeno en altas concentraciones y metronidazol que han resultado efectivos en su manejo.⁷

En resumen, se describen tres casos de neumatosis intestinal asociados a cirugías abdominales previas. Morfológicamente la mayoría de las estructuras dilatadas corresponde a pseudoquistes porque no se encuentran revestidos por células epiteliales o endoteliales.

REFERENCIAS

1. David O, Jakate S. Pathologic quiz case. Pneumatosis intestinalis in a 6 year old girl with ulcerative colitis. *Arch Pathol Lab Med* 1999; 123 (4): 354-7.
2. Galandiuk S, Fazio VW. Pneumatosis cystoides intestinalis. A review of the literature. *Dis Colon Rectum* 1986; 29 (5): 358-63.
3. Gelman SF, Brandt LJ. Pneumatosis intestinalis and AIDS: a case report and review of the literature. *Am J Gastroenterol* 1998; 93(4): 646-50.
4. Heng YH, Schuffler MD, Haggitt RC, Rohmann CA. Pneumatosis intestinalis: a review. *Am J Gastroenterol* 1995; 90: 1747-58.
5. Knechtle SJ, Davidoff AM, Rice RP. Pneumatosis intestinalis. Surgical management and clinical outcome. *Ann Surg* 1990; 212 (2): 160-5.
6. Sequeira W. Pneumatosis cystoides intestinalis in systemic sclerosis and other diseases. *Semin Arthritis Rheum* 1990; 19 (5): 269-77.
7. Boerner RM, Fried DB, Warshauer DM, Isaacs K. Pneumatosis intestinalis. Two case reports and retrospective review of the literature from 1985 to 1995. *Dig Dis Sci* 1996; 41 (11): 2272-85.
8. Koss LG. Abdominal gas cyst (pneumatosis cystoides intestinorum hominis): An analysis with a report of a case and a critical review of the literature. *Arch Pathol* 1952; 53: 523-49.
9. Höer J, Truong S., Virnich N et al. Pneumatosis cystoides intestinalis: confirmation of diagnosis by endoscopic puncture. A review of pathogenesis, associated disease and therapy and a new theory of cyst formation. *Endoscopy* 1998; 30(9): 793-9.
10. 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.