

## Neumoperitoneo debido a neumatosis quística intestinal

Rafael Sellés-Dechent, Patricio Zumárraga-Navas y Juan Ruiz-del Castillo

Servicio de Cirugía General y Aparato Digestivo. Hospital Arnau de Vilanova. Valencia. España.

### Resumen

La neumatosis quística intestinal es una enfermedad rara caracterizada por la presencia de quistes llenos de gas en la submucosa o subserosa del tracto intestinal. Generalmente va acompañada de enfermedades sistémicas o se encuentra relacionada con la toma de fármacos o traumatismos. Se presentan 2 casos de neumatosis quística intestinal asociada a neumoperitoneo y se discuten los aspectos generales y el manejo de esta enfermedad.

**Palabras clave:** *Neumatosis quística intestinal. Neumoperitoneo. Abdomen agudo.*

### PNEUMOPERITONEUM DUE TO PNEUMATOSIS CYSTOIDES INTESTINALIS

Pneumatosis cystoides intestinalis is a rare condition characterized by the accumulation of submucosal or subserosal gas-filled lesions in the gastrointestinal tract. It is usually associated with systemic diseases or the administration of certain drugs. It can also occur after an injury. We report 2 cases of pneumatosis cystoides intestinalis with free intraperitoneal air and discuss some general aspects of this disorder and its management.

**Key words:** *Pneumatosis cystoides intestinalis. Pneumoperitoneum. Acute abdomen.*

### Introducción

La neumatosis quística intestinal (NQI) es una enfermedad muy rara, de etiología desconocida, que se define como la presencia de quistes subserosos o submucosos llenos de gas que pueden estar localizados en todo el tracto digestivo, y es más frecuente en el intestino delgado y el colon. La localización extraintestinal es poco común.

### Casos clínicos

#### Caso 1

Un varón de 81 años acudió a urgencias por dolor en hipogastrio y estreñimiento de 3 días de evolución. No presentaba náuseas ni vómitos. Tampoco presentaba fiebre ni síndrome miccional. Refería episodios de diarrea-estreñimiento desde hacía 3 meses aproximadamente.

Entre sus antecedentes personales destacaban una intervención por fractura de la cabeza del fémur derecho, enfermedad de Alzheimer, enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC), cardiopatía isquémica, neoplasia de próstata con metástasis en la pelvis en tratamiento con corticoides y analgésicos opiáceos. En la exploración se apreció un abdomen blando, depresible, doloroso de forma difusa. No se palpan masas ni empastamientos y no había signos de peritonismo (Blumberg negativo). En cuanto a las exploraciones complementarias, el paciente estaba afebril. Los datos de la analítica fueron: hematocrito 44%, hemoglobina 14,8 g/dl, leucocitos 6.400 l, neutrófilos 77,8%, urea 77 mg/dl, creatinina 1,2 mg/dl, sodio 135 mEq/l y potasio 3,9 mEq/l. La radiografía simple (fig. 1) y la tomografía computarizada (TC) abdominal pusieron de manifiesto un neumoperitoneo junto con una dilatación generalizada de las asas de intestino delgado y el colon, con aire intraparietal, además de metástasis osteoblásticas en la pelvis. Ante la sospecha de isquemia mesentérica masiva, y dado el mal estado general del paciente, se decide realizar tratamiento conservador y paliativo con fluidoterapia, analgesia y reposo intestinal. La evolución del paciente fue sorprendentemente favorable, y fue dado de alta asintomático a los 20 días de su ingreso en el hospital.

#### Caso 2

Una mujer de 80 años acudió a urgencias por dolor y distensión abdominal acompañados de pérdida de peso. Estaba en estudio por el Servicio de Medicina Digestiva por diarreas de varios años de evolución (sospecha de enfermedad de Crohn frente a linfoma intestinal). En la exploración el abdomen estaba distendido y era doloroso a la palpación de forma difusa, sin signos de peritonismo. En cuanto a las exploracio-

Correspondencia: Dr. R. Sellés Dechent.  
Calle 221, 63. 46182 La Cañada. Valencia. España.  
Correo electrónico: rafaselles@yahoo.es

Manuscrito recibido el 8-3-2004 y aceptado el 6-5-2004.



Fig. 1. Radiografía de abdomen en la que se aprecia el aire intraparietal en el hipocondrio derecho y metástasis en la pelvis.

nes complementarias, en la analítica de sangre sólo destacaba una anemia normocítica y el resto era normal. La radiografía y la TC abdominales (fig. 2) revelaron un neumoperitoneo más la dilatación de las asas de intestino delgado con aire intramural. Ante estos hallazgos se decidió practicar una laparotomía urgente, con el hallazgo de una neumatosis de todo el intestino delgado y divertículos en el sigma sin perforación aparente. No había líquido libre en la cavidad abdominal y el resto de vísceras eran normales. La evolución de la paciente fue favorable y recibió el alta hospitalaria a los 8 días de la intervención.

## Discusión

La NQI es citada por Hunter, Jenner y Duvernoy en el siglo XVIII y descrita en 1876 por Bang. En 1882, Mayer le dio el nombre de neumatosis quística intestinal, aunque ha recibido varias denominaciones<sup>1</sup>.

Es más frecuente en el varón, con un rango de edad entre los 25 y 60 años, aunque también se ha descrito en edades extremas, desde los 12 días hasta los 81 años<sup>2</sup>. En el 15% de los casos, la causa es desconocida o primaria<sup>3</sup>, pero en el 85% aparece acompañada de enfermedades sistémicas (secundaria), como isquemia mesentérica<sup>4</sup>, obstrucción y pseudoobstrucción intestinal, diverticulosis, inflamación o infección intestinal (enfermedad de Crohn, colitis ulcerosa, enterocolitis necrosante, gastritis enfisematosa en la diabetes, tiflitis o enfermedad ulcerosa péptica), enfermedad pulmonar (asma, EPOC, fibrosis quística), enfermedades vasculares del colágeno



Fig. 2. Tomografía computarizada abdominal en la que se visualiza un neumoperitoneo y concentraciones de aire en forma de burbujas y lineales en el intestino delgado.

(esclerodermia, enfermedad mixta del tejido conectivo, lupus eritematoso sistémico), etc. También está relacionada con la toma de fármacos (corticoides<sup>5</sup>, inmunodepresores) y con los traumatismos (cirugía<sup>6</sup>, postendoscopia).

Generalmente, la NQI primaria se limita a la submucosa del colon izquierdo o al mesenterio, y a menudo su distribución es segmentaria. En cambio, en la secundaria compromete a la subserosa y puede abarcar el estómago, el intestino delgado y el colon derecho<sup>2</sup>.

La patogenia es desconocida, pero hay diferentes teorías que podrían explicarla<sup>1,2,6-8</sup>:

- Teoría mecánica: se basa en que el gas intraluminal es forzado a pasar a la pared intestinal después de que ésta pierda su integridad, todo ello facilitado por una lesión de la mucosa que puede tener origen en úlceras, cirugía, biopsias, heridas traumáticas o iatrogénicas, obstrucción, etc. Sin embargo, ésta no parece ser una teoría que explique la patogenia de la enfermedad, dada la gran cantidad de endoscopias y anastomosis que se realizan sin que se produzca neumatosis.

- Teoría pulmonar: pacientes con asma, EPOC o ventilación mecánica, debido al aumento de la presión intratorácica pueden presentar la rotura de los alvéolos que dan paso al mediastino y disecan el retroperitoneo, alcanzan el espacio perivascular y, a través del mesenterio, llegan a la serosa intestinal. Todo ello resulta controvertido por la gran cantidad de personas con ventilación mecánica y EPOC crónica que no desarrollan NQI.

- Teoría química-dietética: la deficiencia de disacaridasas y el aumento en los valores de ácido láctico por la dieta pueden alterar el metabolismo de los hidratos de carbono, lo que incrementa la fermentación bacteriana con la producción de grandes volúmenes de gas, aumento de la presión intraluminal y difusión de gas a los tejidos, lo que favorece la formación de quistes. Además, a su vez, puede disminuir la absorción normal de dióxido de carbono, el cual es reabsorbido por los canales linfáticos y produce obstrucción, dilatación y formación de quistes en esta zona.

– Teoría bacteriana: actualmente se acepta la teoría de que el gas intramural es de origen bacteriano, es decir, que se produce una alteración (inflamación, obstrucción, inmunodepresión) que favorece el crecimiento de bacterias anaerobias (sobre todo *Clostridium difficile* y *C. perfringens*) y una posible pérdida de la integridad de la mucosa intestinal, lo que lleva a la formación de quistes. En cuanto a la composición de los quistes, más del 50% equivale a hidrógeno; en cambio, el gas intestinal normal sólo tiene un 14% de éste. Los pacientes con NQI tienen pruebas de aliento positivas para hidrógeno, lo que a su vez sugiere una actividad bacteriana aumentada. Esta prueba se negativiza cuando se resuelven los quistes. Además, un gran porcentaje de pacientes mejora con oxígeno hiperbárico y antibióticos.

Cuando se hace un estudio anatomopatológico, macroscópicamente los quistes son suaves, de paredes delgadas, distribuidos de forma aislada o acumulados, pero sin comunicarse entre sí, con diferentes tamaños (de pocos milímetros a varios centímetros). Microscópicamente son bullas recubiertas de mucosa o serosa intacta sin comunicación con la luz intestinal que podrían corresponder a vasos linfáticos que habrían sufrido dilataciones locales. En ocasiones se acompañan de una reacción granulomatosa con células gigantes multinucleadas.

La mayoría son asintomáticos, aunque puede haber síntomas inespecíficos, como molestias abdominales difusas, diarrea o estreñimiento, vómitos, flatulencia, distensión abdominal o sangrado rectal<sup>1,2,6,8</sup>.

En la exploración física no se obtiene hallazgos típicos de la enfermedad, pero puede haber timpanismo e incluso palpase una masa crepitante en el abdomen.

El diagnóstico es a veces complejo y difícil, ya que no hay ningún signo ni síntoma patognomónico; sin embargo, se dispone de algunas pruebas para determinar su presencia. La radiografía simple de abdomen y la TC abdominal a menudo detectan formaciones quísticas llenas de gas en la pared intestinal, que puede ser lineal o en burbujas, o incluso una combinación de los 2. En un 30% de los casos hay neumoperitoneo asociado, el cual se puede encontrar tanto en causas inocuas de neumatosis como en otras que hacen peligrar la vida<sup>1,2,8</sup>. La colonoscopia es quizá la exploración complementaria que permite sospechar el diagnóstico con mayor certeza. Otras pruebas útiles son el enema opaco, la ecografía, la sonendoscopia y la punción del quiste con aguja (estas 2 últimas son probablemente las 2 técnicas de referencia para establecer el diagnóstico). La presencia de aire en la pared intestinal es un signo radiográfico que puede acompañar a un gran número de entidades patológicas. La mayoría de los radiólogos, cuando observan neumatosis, piensan en una lesión vascular grave en el intestino, lo que se justifica porque una parte significativa de los casos con neumatosis presentan una enfermedad intestinal isquémica<sup>9</sup>. El hallazgo de neumatosis en la TC no siempre indica un infarto transmural del intestino; sin embargo, la presencia de gas en la vena porta es indicativa y precisa una intervención quirúrgica urgente<sup>10</sup>. La isquemia produce los 2 cambios necesarios para la neumatosis: pérdida de integridad de la mucosa y una disminución en la concentración de oxígeno.

Los factores implicados en la aparición de neumatosis del paciente del caso 1 fueron la enfermedad pulmonar, la toma de corticoides y la isquemia mesentérica no oclusiva que probablemente padeció el enfermo.

En la EPOC, se cree que el desarrollo de la neumatosis es una combinación de bajas concentraciones de oxígeno por la enfermedad pulmonar y los corticoides u otros medicamentos que pueda estar tomando, los cuales destruyen las placas de Peyer y reducen la resistencia a la infección.

Se observa también neumatosis como complicación de la leucemia, el linfoma, el sida y los tratamientos inmunodepresores.

Se sabe que se desarrolla neumatosis en pacientes con enfermedades vasculares del colágeno y se debe a que estos pacientes a menudo toman corticoides y con frecuencia presentan enfermedades pulmonares subyacentes<sup>9</sup>.

El diagnóstico diferencial incluye tumores intramurales, pseudopólipos, poliposis coli, linfoma, lipoma intramural y enfermedad inflamatoria intestinal<sup>6</sup>.

Creemos que el tratamiento de la NQI debe ser totalmente individualizado según la situación clínica del paciente. El manejo de esta enfermedad debe ir dirigido sobre todo al tratamiento de la enfermedad de base coexistente. Nuestra actitud ante la detección en las pruebas radiológicas de una neumatosis asociada a neumoperitoneo será expectante en los casos con sintomatología leve y, fundamentalmente, cuando en la exploración abdominal no haya signos de irritación peritoneal ni de toxemia en el paciente. Sólo en el caso que se produzcan complicaciones (vólvulo, obstrucción intestinal, hemorragia y perforación), cuando la sintomatología no ceda o aumente, y ante ciertos hallazgos en las pruebas radiológicas (gas en vena porta), se indicará tratamiento quirúrgico.

Se han descrito en la bibliografía varias formas de terapia utilizadas, entre ellas<sup>1,2,6-10</sup>: descompresión nasogástrica, oxígeno hiperbárico, antibióticos (metronidazol y ampicilina) y escleroterapia. El tratamiento quirúrgico será necesario cuando los síntomas no ceden con tratamiento conservador o cuando se produzca una complicación. Para la forma secundaria, el tratamiento se dirige principalmente hacia la enfermedad de base.

## Agradecimiento

A María Jesús Baeza, por su incansable labor en la búsqueda bibliográfica.

## Bibliografía

1. Menchén BJ, Alcaide F, Campano I, Rodríguez E, Morales C, Sánchez-Bustos F, et al. Una causa rara de neumoperitoneo espontáneo: neumatosis quística. *Cir Esp* 2002;72:306.
2. Flórez LE, García-V JF. Neumatosis quística intestinal. Disponible en: <http://www.encolombia.com/medicina/cirugia/cirugia18403-neumatosis.htm>
3. Liu CH, Chen HH, Huang WT. Primary pneumatosis cystoides intestinales. *Chang Gung Med J* 2003;26:144-7.
4. Martínez JL, Romero T, Blanco R. Pneumatosis intestinalis secondary to acute mesenteric ischemia. *Rev Gastroenterol Mex* 2000; 65:184.

5. Han BG, Lee JM, Yang JW, Kim MS, Choi SO. Pneumatosis intestinalis associated with immune-suppressive agents in a case of minimal change disease. *Yonsei Med J* 2002;43:686-9.
6. Chavarri Y, Plata JJ, Cabrera T, Gamboa A. Neumatosis intestinal. Informe de tres casos. *Rev Gastroenterol Mex* 2000;65:166-70.
7. Hani AC, Torres DP, Alvarado J, Rodríguez A, Sanmiguel C. Neumatosis quística intestinal. Informe de un caso y revisión de la literatura. *Rev Col Gastroenterol* 2000;15:103-6.
8. Peter SD, Abbas MA, Kelly KA. The spectrum of pneumatosis intestinalis. *Arch Surg* 2003;138:68-75.
9. Halpert RD, Feczko PJ. Otros trastornos. En: *Atlas de gastroenterología. Radiología intestinal*. 2.<sup>a</sup> ed. Madrid: Editorial Harcourt SA., 2000; p. 293-315.
10. Kernagis LY, Levine MS, Jacobs JE. Pneumatosis intestinalis in patients with ischemia: correlation of CT findings with viability of the bowel. *AJR Am J Roentgenol* 2003;180:733-6.