

CASOS CLINICOS

Neumatosis quística de intestino delgado

A propósito de un caso.

Dres. Ana Mariño, Daniel Cassinelli, Emil Kamaid, Fabio Croci, Nelson Reissenweber y Julio Carzoglio.

Se comunica un caso de neumatosis quística de intestino delgado. En base a los hallazgos histológicos los autores hacen hincapié en la teoría alimentaria como mecanismo etiopatogénico.

Se postula como cambio inicial la alteración metabólica de las células endoteliales linfáticas puestas en contacto con un medio gaseoso, su localización topográfica y la reacción inflamatoria inicial es similar a la de la linfangitis descrita en las etapas iniciales de la enfermedad de Crohn. Se destaca la asociación con otras lesiones gastrointestinales y se discute el tratamiento realizado.

PALABRAS CLAVE (KEY WORDS, MOTS CLÉS) MEDLARS:
PNEUMATOSIS CYSTOIDES INTESTINALES.

SUMMARY: Cystic pneumatosis of the small intestine.

Authors present a case of cystic pneumatosis of the small intestine. Based on histological findings, the support the alimentary theory as the etiopathogenical mechanism. The suggest that the initial change consists of metabolic alterations of lymphatic endothelial cells in contact with a gaseous atmosphere. Its topographical location and the initial inflammatory reaction is similar to the lymphagitis that is described in the initial stages of Crohn's disease. Authors point out associations with other gastrointestinal lesions and discuss treatment.

Presentado a la Sociedad de Cirugía del Uruguay el 10 de setiembre de 1986.

Asistente de Anatomía Patológica, Prof. Adjunto, Prof. Agregado y Prof. Adjunto de Clínica Quirúrgica, Prof. Agregado y Prof. Adjunto de Anatomía Patológica.

Dirección: Santiago de Anca 1696, Montevideo. (Dra. A. Mariño).

M.U.C.A.M., Depto. de Anatomía Patológica (Director Prof. Dr. Walter Acosta Ferreira) y Clínica Quirúrgica "A" (Encargado Prof. Agregado Dr. Gonzalo Maquieira) Hospital de Clínicas. Fac. de Medicina. Montevideo.

RÉSUMÉ: Pneumatose kystique de l'intestin grêle.

Les auteurs présentent un cas de pneumatose kystique de l'intestin grêle. Basés sur les données histologiques les auteurs emphatysent sur la théorie alimentaire comme mécanisme étiopathogénique. Ils proposent comme changement initial l'altération métabolique des cellules endothéliales lymphatiques en contact avec un milieu gazeux; la localisation topographique et la réaction inflammatoire initiale est semblable à la lymphagite décrite dans les étapes initiales de la maladie de Crohn. Ils soulignent l'association avec d'autres lésions gastrointestinales et discutent le traitement effectué.

INTRODUCCION

La neumatosis quística intestinal, también denominada enfisema intestinal es una rara afección de etiología discutida, descrita por primera vez por John Duverney en el siglo XVIII. De curso clínico habitualmente asintomático. Del punto de vista anatomopatológico se caracteriza por la existencia de múltiples vesículas con contenido gaseoso tanto a nivel de la pared como del mesenterio del tracto gastrointestinal.

CASO CLINICO

Hombre, 56 años, raza blanca, alcoholista, fumador intenso con antecedentes de sufrimiento ulceroso típico desde hace 20 años al cual se le diagnosticó úlcus duodenal, realizando tratamiento médico en forma esporádica. Hace un año episodio de vómitos abundantes que cedieron con tratamiento médico. Se realiza en ese momento E.G.D. y F.G.C. que mostró piloro excéntrico, no se visualiza duodeno, gastritis crónica. En un estudio radiológico simple de abdomen que se realiza en esa ocasión se visualizó un neumoperitoneo espontáneo asintomático.

Ingresa por cuadro de 15 días de evolución con vómitos abundantes de alimentos y biliosos ante cualquier ingesta, intolerancia gástrica. Síndrome pilórico completo Adelgazamiento moderado en los últimos 15 días.

Examen: Adelgazado, epigastrio ocupado, clapoteo. Hepatomegalia irregular a dos traveses de dedo del reborde costal.

Se realiza tratamiento médico, colocación de S.N.G., reposición con suero y alimentación parenteral. F.G.C.: Lesiones de gastritis crónica, erosiones mucosas, piloro puntiforme, no permite el pasaje del instrumento al duodeno. Tratamiento médico durante 10 días, mejorando el estado general.

Operación: Mediana supraumbilical. Exploración: Estómago moderadamente dilatado de paredes engrosadas, región antropiloro duodenal cubierta por epiplón mayor engrosado y congestivo de aspecto inflamatorio pseudotumoral que involucra el pedículo hepático, difícil de individualizar, adenopatías firme elásticas de pequeña curva gástrica y subpilóricas de aspecto inflamatorio. Hígado aumentado de tamaño, consistencia firme y superficie microgranular. Al completar la exploración abdominal se comprueba a nivel de la parte media del intestino delgado e involucrando 60 cm proximadamente del mismo múltiples vesículas de diferente tamaño con contenido gaseoso que varían de tamaño desde mm, hasta varios centímetros, en el borde mesentérico y antemesentérico cubriendo la superficie de las asas, la mayoría de ellas sesiles, una de las cuales presenta un pedículo congestivo parduzco. Se encuentran aproximadamente 8 vesículas con las mismas características sueltas en la cavidad peritoneal. No existen elementos de carcinomatosis peritoneal. Colon sin lesiones. Se realizó diagnóstico intraoperatorio de neumatosis quística de intestino delgado. Se realizó el tratamiento del úlcus duodenal mediante vagotomía troncal con gastroyeyunostomía proximal. Resección de delgado de zona patológica de 60 cm aproximadamente. Evolución postoperatoria buena.

ANAT. PATOL. Macroscopía: Pieza de resección de intestino delgado que por su cara externa presenta múltiples dilataciones quísticas de aspecto vesicular, algunas de las cuales se han fusionado dando una imagen multivesicular. Vesículas que varían de tamaño desde 3 mm hasta 9 cm, con contenido aéreo en su interior. Existiendo a 2 cm del borde de resección distal una formación quística de 4,5 cm de eje mayor que presenta un pedículo de 2 cm de aspecto congestivo parduzco. Macroscópicamente observamos un sector de intestino de 8 cm de morfología conservada. Al corte se observa que la luz del intestino se encuentra conservada en toda su longitud, siendo la misma de 15 y 20 mm a diferentes niveles. La mayoría de dichas formaciones vesiculares son de topografía subserosa, existiendo algunas que parecen partir por debajo de la mucosa. La mucosa intestinal no presenta lesiones macroscópicas.

Microscopía: En el fragmento de intestino con estructura macroscópica más conservada aparentemente sana, se observan las lesiones que pueden considerarse como iniciales, consistentes en formaciones canaliculares de luz relativamente pequeña, sin contenido sanguíneo y cuyas paredes han sido sustituidas por una reacción macrofágica y gigantocelular. A su alrededor se agrega moderado infiltrado inflamatorio con linfocitos y eosinófilos. Se observa además pequeñas ulcera-

ciones o erosiones mucosas de no más de 2 mm de diámetro que consisten fundamentalmente en una desintegración del apice vellositario con depósito de fibrina a ese nivel. La muscularis se presenta discretamente engrosada con cierta desorganización de la misma. Se asiste a la transición paulatina de vasos submucosos de endotelio aplanado, sin membrana basal discernible y pared muy delgada para el diámetro (con la morfología por lo tanto de un linfático) a otras estructuras con endotelio hiperplásico e hipertrofico con acumulación de macrófagos y engrosamiento fibroescleroso parietal creciente. En su parte más superficial algunas de estas estructuras incluidas en desdoblamientos de la muscularis se ponen en contacto con el sector basal de la mucosa. En forma creciente estas formaciones lacunares y dilatadas de trayectos tortuosos conectan unas con otras y a través de la muscular con las formaciones quísticas descritas macroscópicamente que deforman marcadamente la subserosa. Las estructuras de este tipo aparentemente más evolucionadas muestran paredes muy engrosadas, ricas en células gigantes y material proteináceo. En la mucosa intestinal propiamente dicha se aprecia discreta hiperplasia folicular y escasos elementos inflamatorios crónicos, con conservación de la estructura vellositaria. Características macroscópicas y microscópicas de la denominada neumatosis quística de intestino. Predominando las vesículas de topografía subserosa.

COMENTARIOS

Como ya hemos mencionado la neumatosis quística es una entidad poco frecuente que predomina en el sexo masculino en la edad media de la vida. La mayoría de las veces asintomática, estando descrito el neumoperitoneo espontáneo por ruptura de vesículas subserosas o mesentéricas, la obstrucción debida a compresión externa del intestino o la obstrucción directa de la luz intestinal existiendo en la literatura un caso de vólculo intestinal e invaginación secundaria a los quistes.

La mayoría son hallazgos ocasionales en el curso de un examen radiológico simple o contrastado del abdomen, autopsico o como en este caso en el curso de una laparotomía efectuada por otra enfermedad sintomática. Es de destacar que el 85% coexisten con otras lesiones del tracto gastrointestinal de las cuales la más frecuente es la estenosis pilórica por úlcus péptico confirmando esta asociación en nuestro caso clínico.

En cuanto a la etiología de esta enfermedad existen dos teorías. Una teoría alimentaria que postula que el gas existente a nivel del estómago o del intestino es llevado durante los movimientos peristálticos al interior de los linfáticos a través de pequeñas áreas de ulceración mucosa. Por otro lado la teoría respiratoria basada en estudios radiográficos que sugiere que los quistes se originarían en decompresiones en pacientes con EPOC resultado de la ruptura de alvéolos pulmonares. La succión y pulsión torácica hace pro-

pulsar el aire en las vainas de la arteria pulmonar y hacia la aorta y desde allí todo a lo largo de las líneas de las arterias mayores de suplencia del intestino.

Nosotros pensamos que el primer mecanismo postulado es el más acertado pero además hemos encontrado elementos histológicos compatibles con el mismo, dado que hemos visualizado la existencia de pequeñas áreas de erosión a nivel de la mucosa. De todas formas nuestro paciente es un bronquítico crónico por lo que no podemos descartar la concomitancia de ambos mecanismos patogénicos.

En la mucosa que recubre las lesiones que consideramos iniciales a nivel de la submucosa se aprecia un discreto engrosamiento de la muscularis con cierta desorganización de la misma y algunos linfomonocitos en su interior y un corion de la mucosa edematosa con pequeños espacios areolares intersticiales y sobre todo alrededor de las glándulas. En esa misma área el infiltrado se hace más numeroso con frecuentes eosinófilos, linfocitos y plasmocitos. Algunas de las erosiones mucosas que no miden más de 1 a 2 mm de diámetro y consisten fundamentalmente en una desintegración del ápice vellositario con depósito de fibrina a ese nivel. El corion vellositario de esa zona se embebe de una sustancia eosinófila y granulosa. Se trataría obviamente de erosiones muy superficiales en el material observado por nosotros que afectarían fundamentalmente el quilífero central de la vellosidad. Algunas lesiones avanzan más y la necrosis parece afectar hasta la mitad de la altura de la vellosidad.

Por otra parte las zonas afectadas inicialmente a lo que podemos considerar morfológicamente como etapa inicial de la lesión presenta la estructura de linfáticos ubicados en la submucosa o incluso en desdoblamientos de la muscularis. Estos pequeños focos lesionales los encontramos en el sector de la pared intestinal más conservada y sin vesículas macroscópicamente visibles en los cortes realizados. En estos casos la luz del linfático aparece ligeramente dilatada con células endoteliales tumefactas y salientes hacia la luz, muchas veces cubierta por un precipitado proteináceo ligeramente eosinófilo. El tejido vecino está edematoso observándose algunos linfocitos y ocasionales células binucleadas sin células gigantes multinucleadas bien constituidas. Estas modificaciones etiquetables como linfangitis podrían tener su origen en las alteraciones metabólicas de las células endoteliales linfáticas puestas en contacto con un medio gaseoso.

La pared de las vesículas estaría dada por el mismo linfático alterado y dilatado. Su localización topográfica y la reacción inflamatoria inicial es similar a la de la linfangitis descrita en las etapas iniciales de la enfermedad de Crohn. Si bien en nuestro material no hemos encontrado ganglios linfáticos, en el acto operatorio se comprobó la existencia de adenopatías banales sobre todo a nivel de la pequeña curva gástrica cuya existencia en principio se vinculó al proceso inflamatorio péptico.

Es interesante también resaltar las etapas morfológicas aparentemente sucesivas encontradas en nuestro material que han sido destacadas anteriormente en nuestro medio en el año 1941 en la publicación del Dr. Canessa y colaboradores. Si se supone que esa transición morfológica gradual de una lesión a otra calca la dinámica temporal del proceso cabría entender que a la lesión granulomatosa, gigantocelular, originada en el endotelio linfático sucede una etapa fibroproductiva que abarca en forma de manguito al linfático dilatado, la estrecha sectorialmente pudiendo conducir a la oclusión luminal en un magma fibroso hialino. Esta evolución hipotética justificaría la formación de vesículas emplazadas entre sectores estrechados y semiobstruidos de los linfáticos patológicos.

CONCLUSIONES

En el caso estudiado por nosotros en que aparecía afectado inicialmente 47 cm del intestino delgado se aprecia una probable secuencia lesional con afectación inicial (lesiones jóvenes desde el punto de vista morfológico) de los linfáticos superficiales de la submucosa en la zona de conexión con los de la mucosa, y vecinos a pequeñas erosiones con necrosis de la mitad superior de los troncos vellositarios con aumento local del edema e infiltrado inflamatorio, se constituye así lo que podríamos llamar complejo lesional inicial mucosa submucosa. A nivel del linfático afectado se asiste al desarrollo de una reacción granulomatosa parietal, con células gigantes, con dilatación progresiva de los troncos más gruesos en la submucosa y subserosa (con predominio en esta última), la reacción granulomatosa evoluciona produciendo una fibrosis parietal creciente con obliteración focal de la luz primitiva del linfático que llevaría a la formación de las estructuras saculares.

No puede descartarse de que el aire contenido en alguna de las vesículas llegue posteriormente a linfáticos submucosos más pequeños e induzca secundariamente lo que hemos considerado la lesión inicial.

Quedaría por discutir el tratamiento realizado en este paciente es decir la resección quirúrgica del sector de intestino patológico, y no podemos dejar de mencionar en este momento el caso publicado por el Dr. Mérola en el año 1959 en todo similar a nuestro caso clínico en el cual no se realizó la resección del intestino patológico fundamentando dicha conducta en la regresión de las lesiones una vez tratada correctamente la condición patológica que parece generar la producción del fenómeno.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. SMITH B.H., WELTER L.H. — Pneumatosis intestinalis. *Am. J. Clin. Pathol.* 1967, 58, 455.
2. HUGHES D.T.D., GORDON K.C.D., SWAN J.C. — Neumatosis intestinalis. *Gut.* 1966, 7, 553.
3. KEYTING W.S., MC CARVER — Pneumatosis intestinalis: A new concept. *Radiology* 1961, 76, 733.
4. KOSS L.G. — Abdominal gas cysts pneumatosis cystoides intestinorum hominis: Analysis with report of case and critical review of literature. *Arch. Pathol.* 53: 253, 1952.

5. MUJAHED Z., EVANS J.A. -- Gas cysts of the intestine (Pneumatosis intestinalis). *Surg. Gynecol. Obstet.* 107:151, 1958. 1958.
6. PLACHTA A. AND SPEER F.D. — Mechanism of non bacterial gastric emphysema. *Gastroenterology*, 40: 248, 1961.
7. MEROLA L. — Neumatosis quística del delgado. A propósito de un caso. *Bol. Soc. Cir. Urug.* 30: 126, 1959.
8. CANESSA G., LORENZO Y., LOSADA H., GARCIA CAPURRO F., ROGLIA J.L. — Consideraciones sobre la pneumatosis quística intestinal, a propósito de un caso de pneumoperitoneo espontáneo. *Anal. Ateneo Clin. Quir. Inst. Cir. Post-Graduados.* Año VII Nº 3. Montevideo marzo 1941.
9. JONES J.D.T. — Gas cysts of the intestine. *Br. J. Surg.* 36: 49, 1948.
10. SYMMERS W.S.C. — Gas cyst of the intestine. *Systemic pathol.* 3: 1087, 1980.

COMENTARIOS

Dr. A. VALLS: Quiero felicitar a la Dra. Mariño por la presentación que está muy bien documentada, muy bien mostrados los mecanismos de producción de esta lesión.

Yo pensaba hablar porque viví un caso de este tipo que creció en forma espontánea, el hermano de un Profesor de la Facultad, que estaba internado en el Hospital de Clínicas, era un bronquítico enfisematoso crónico, le sacaron una placa y tenía un neumoperitoneo, estaba en el Servicio de Purriel.

Entonces lo operamos y lo que encontré era que el neumoperitoneo, era secundario a una pneumatosis quística del yeyuno, paciente muy añoso, no le hice absolutamente nada y evolucionó bien.