

## Neumatosis quística intestinal

Por los doctores:

LIANE BORBOLLA, (\*) LIDIA DE ARMAS, (\*)  
ENZO DUEÑAS (\*) Y EDUARDO BELLAS (\*)

La neumatosis quística intestinal es una enfermedad caracterizada por la formación de quistes llenos de gas dentro de la pared del tractus digestivo especialmente del intestino.

Esta curiosa afección también llamada "enfisema intestinal" o "quistes gaseosos del intestino", es más frecuente en el adulto que en el niño en una proporción de 7:1. Al parecer Bang<sup>1</sup> fue el primero en describirla en el humano en 1876. Después Turnure<sup>2</sup> revisa 50 casos en su mayoría adultos. Judge, Cassidy y Rice<sup>3</sup> en 1949 publican un trabajo de neumatosis quística intestinal en 17 lactantes con historia de vómitos y diarreas. Mac Kenzie<sup>4</sup> a su vez reúne 13 pacientes casi todos menores de 12 meses. Los casos estudiados por Koss<sup>5</sup> suman 235, 31 de los cuales son niños. Moore<sup>6</sup> estima que la frecuencia de la enfermedad en autopsias es de 4 x 260.

Hemos tenido oportunidad de ver varios lactantes con neumatosis quística intestinal, todos hallazgos necrópsicos, pero en el caso que presentamos nos fue posible hacer el diagnóstico en vida, motivo por el cual creemos que sea de interés. También hemos revisado la lite-

ratura cubana no encontrando hasta el presente ninguna publicación al respecto.

### Nuestro Caso.

I.F.G., H. C.: 322417, niño de 2 meses de edad, procedente de La Habana, ingresa en el Servicio en mayo 19 de 1961, por diarreas, con una historia de deposiciones líquidas y semilíquidas abundantes, numerosas, de color amarillo, sin sangre, acompañadas de fiebre de 38° C., de un día de evolución. Desde que comenzó con este cuadro, no ha querido tomar alimento.

*Antecedentes prenatales:* Embarazo de 7 meses, no patología durante el mismo.

*Antecedentes Neonatales:* Pesó al nacer 4 libras 14 onzas, parto domiciliario, no cianosis, no ictero, no convulsiones.

*Antecedentes patológicos familiares:* Sin importancia.

*Examen Físico General:* Niño prematuro que pesa 4¾ libras; talla 46 cms. circunferencia cefálica 33 cms., vitalidad conservada, llanto fuerte, pániculo adiposo disminuido, ligera palidez de piel y mucosas. Temperatura: 37.5° C.

(\*) Trabajo del Servicio de Pediatría del Hospital Docente "Cte. Fajardo".

**Examen Físico Regional y por Aparatos:** Cabeza: supuración de ojo derecho, examen otoscópico negativo. Cuello: nada a señalar. Tronco: Aparato Digestivo: lesiones de moniliasis oral, mucosa bucal seca, abdomen: deprimido, pliegue de deshidratación ligero, percusión negativa, hígado rebasa el reborde costal un través de dedo, bazo ni percutable ni palpable. Aparato Circulatorio: taquicardia, tonos bien golpeados, pulsos radiales y femorales presentes. Aparato Respiratorio: nada a señalar. Extremidades: no alteraciones. Sistema Nervioso: reflejos normales, tono muscular algo aumentado, Moro y succión presentes.

**Evolución:** Se hidrata a su ingreso, se indican los exámenes complementarios de rutina y coprocultivo y se trata con tetraciclina y mezcla de sulfas solubles, fórmula láctea hipograsa e hipocalórica los primeros días, complejo B y vitamina C. Para la moniliasis oral, cura local con solución de violeta de genciana y nistatina oral. Se nota una mejoría durante los 4 primeros días, disminuyendo en número las deposiciones.

Al 5o. día, tiene referidas varias diarreas líquidas, se continúa con el mismo tratamiento y se hidrata. A pesar de la terapéutica impuesta en los días siguientes aumentan las deposiciones en número y cantidad presentando además vómitos alimenticios y uno con sangre; mantiene signos de deshidratación, el peso es estático y la temperatura de 35° C.

El niño muestra gran palidez y las diarreas son más sanguinolentas; se nota expulsión de sangre por la boca. Se plantea enteritis necrotizante y bronconeumonía hemorrágica. Se suspende toda alimentación oral, manteniendo hidratación parenteral y se administra cloromicetina y vitamina K. Al día siguiente

de los nuevos planteamientos diagnósticos, dos días antes de la muerte, el paciente presenta distensión abdominal y timpanismo a la percusión. Se piensa en la existencia de una peritonitis, indicando placa de abdomen simple, se hace punción abdominal extrayéndose un líquido amarillo cetrino, bacteriológicamente estéril. Se realiza aspiración gástrica y se coloca sonda rectal. Se mide el líquido gástrico aspirado para los cálculos de las pérdidas de agua y electrolitos sumándole las necesidades de acuerdo con la edad y peso del paciente. La placa abdominal muestra imágenes típicas de neumatosis quística intestinal, aspecto de "doble contorno" de las asas intestinales, lo que permite hacer el diagnóstico de esta afección durante la vida del enfermo. Nos pasamos largo rato buscando el signo de la crepitación abdominal, descrito en la neumatosis intestinal y lo encontramos también, siendo otro dato a favor de nuestro planteamiento. Las condiciones generales del niño se agravan considerablemente a partir de este momento y muere con la misma sintomatología a los 12 días de ingresado.

#### *Exámenes complementarios.*

**Hemograma:** Hemoglobina: 11.5 gm. por 100 ml., hematíes: 3.750.000, leucocitos: 18.000, conteo diferencial: segmentados: 50 por 100 ml., linfocitos: 46 por 100 ml., monocitos: 2 por 100 ml., eosinófilos: 2 por 100 ml., oligocromía: X. (20/5/61)

**Heces fecales:** negativo, Gram en heces fecales: Bacilos gram positivos 75%, bacilos gram negativos: 25%. (20/5/61)

**Coprocultivo:** Colonias de Coli Communis.

**Hemograma:** Hemoglobina: 8.45 gm. por 100 ml., hematíes: 4.200.000 leuco-

citos: 19.000, conteo diferencial: segmentados: 43 por 100 ml. linfocitos: 44 por 100 ml., monocitos: 4 por 100 ml., eosinófilos: 4 por 100 ml., stabs: 5 por 100 ml., oligocromía: X. (30/5/61)

Eritrosedimentación (Westergreen): 20 a la 1ra. hora.

Urea: 20 mg. por 100 ml., glicemia: 89 mg. por 100 ml.

Orina: normal.

Gram en heces fecales: gérmenes gram positivos: 40%, gram negativos: 60% (30/5/61).

Placa simple de abdomen: Se observan imágenes con aspecto de "anillo doble" que representan la luz radiotransparente intestinal, la mucosa intestinal radiopaca y en la periferia una banda radiotransparente característica de neumatosis intestinal, en muchas asas intestinales, especialmente el colon (Fig. 1).

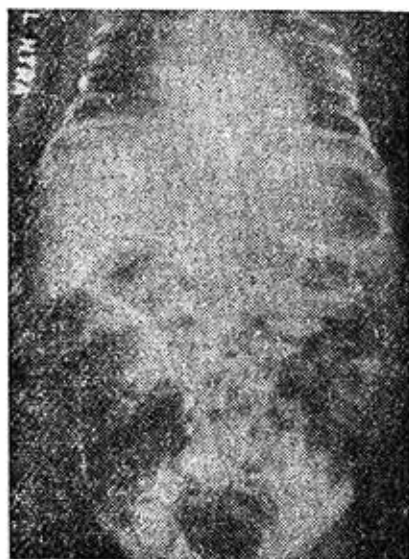
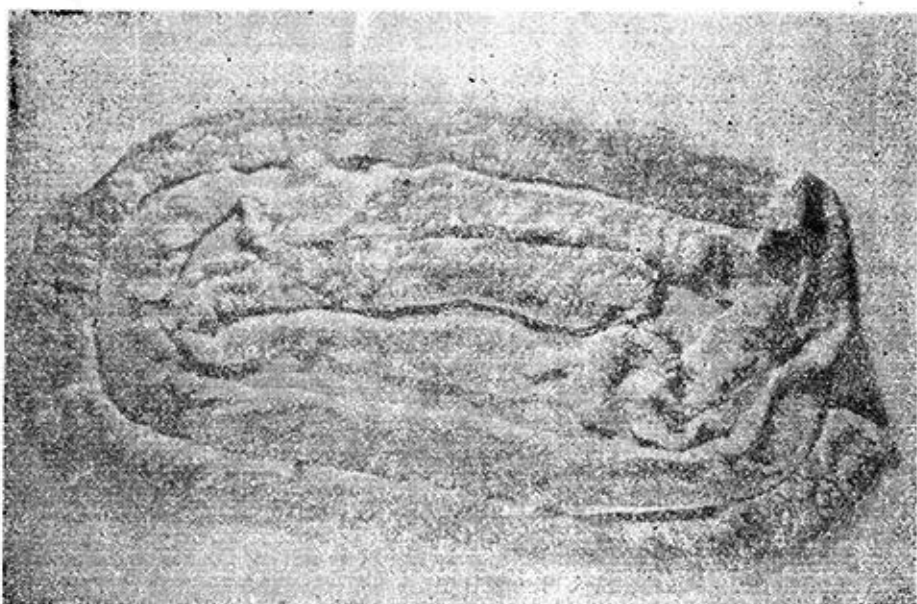


Fig. 1.— Placa simple de abdomen. Se observa las asas intestinales llenas de gas, radiotransparentes, la mucosa intestinal forma un contorno radiopaco y en la periferia una banda radiotransparente rodea dichas asas. Aspecto de "anillo doble" que representa el gas contenido dentro de la pared del intestino.

Protocolo de Autopsia: Hábito externo: Cadáver de un lactante varón de caso desarrollo con palidez de piel y mucosas con salida de líquido sanguinolento por la boca y nariz, estando disminuido el panículo adiposo. Cavity craneal: Los órganos que encierra esta cavity no presentan alteraciones. Cavity torácica: nada a señalar. Pulmones: ambos están congestivos y de manera difusa se aprecian pequeñas zonas de aspecto hemorrágico diseminadas por ambos parenquimas especialmente en el lado derecho. Timo: Está disminuido de tamaño. Corazón: no alteraciones. Cavity abdominal: La serosa peritoneal ha perdido su brillo natural, apreciándose discreto exudado fibrinoso y adherencias laxas entre las asas delgadas y gruesas. Hígado: No muestra alteraciones de la forma, consistencia, color ni peso. Al corte se nota color amarillento. Bazo y páncreas: no alteraciones. Estómago, duodeno y yeyuno: Nada a señalar. Ileón y colon: Diseminadas por toda la superficie, se encuentran múltiples bulas que contienen gas, de localización sub-mucosa, que hacen prominencia hacia la luz, que varían entre 2 mms. y 2,5 mms. de diámetro. Algunas de ellas coalescen formando bulas policíclicas y son más numerosas en general a nivel del ciego y porción terminal del ileón. (Fig. 2).

No se aprecia por lo demás ulceración ni obstrucción intestinal. Al corte, no se observan bulas a nivel de las capas musculares ni serosa.

Descripción microscópica: Intestino: En la submucosa, se encuentran cavidades de diferentes tamaños, a veces localizadas, que disecan el tejido conjuntivo y levantan la mucosa con la muscularis; dichas cavidades se notan vacías; en ciertas zonas hay pérdida parcial y a veces casi total de la mucosa.



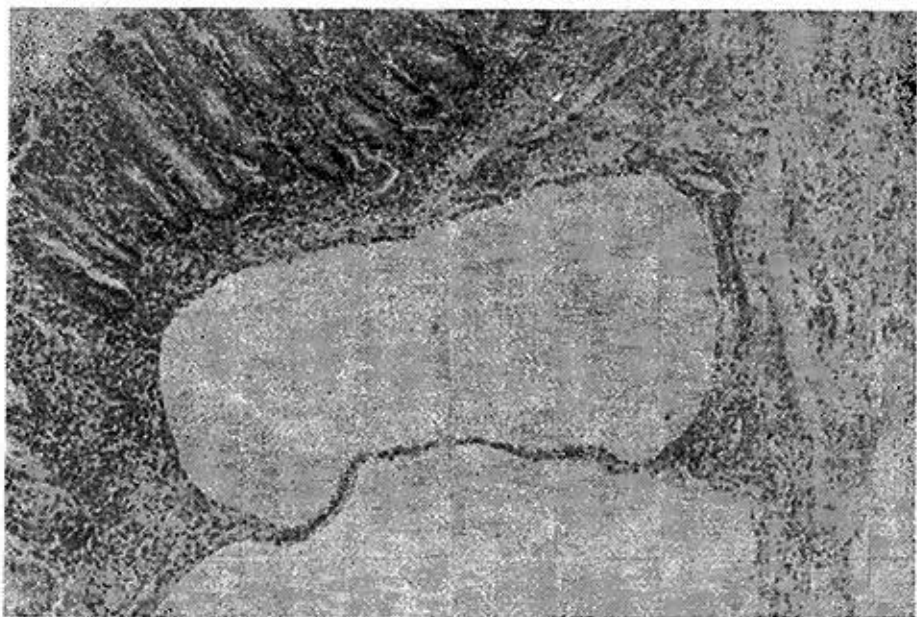
*Fig. 2.—Ile y Colon. Aspecto de la superficie mucosa que muestra bulas gaseosas diseminadas. Obsérvese un segmento de ileon relativamente indemne.*

En la luz mezclado con material fecal se ven hifas de hongos probablemente

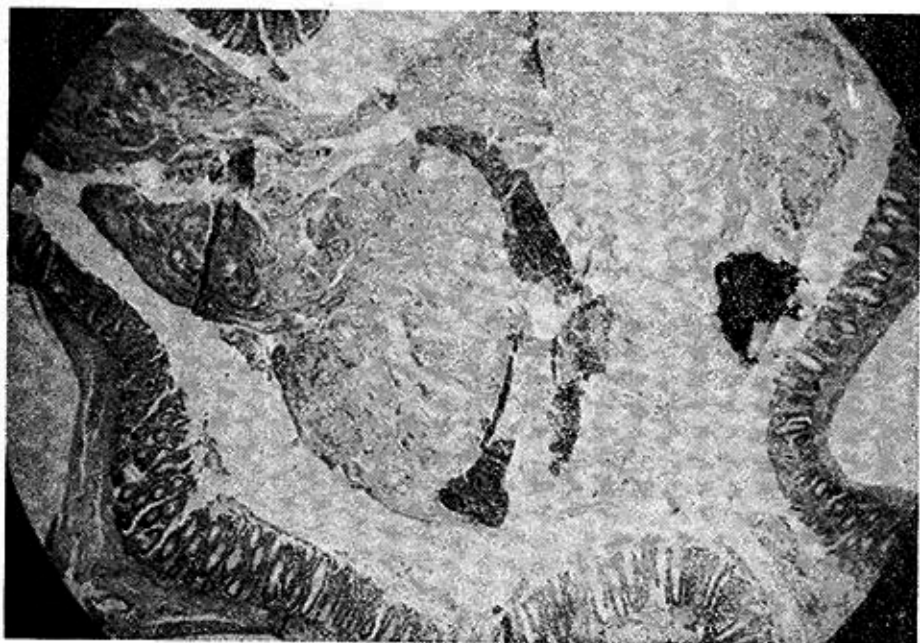
correspondientes a monilias. (Figs. 3, 4, 5 y 6).



*Fig. 3.—Corte longitudinal panorámico de intestinos. Se ven 3 bulas gaseosas submucosas con protrusión hacia la luz.*



*Fig. 4.—Intestinos. Otro aspecto idéntico al anterior a menor aumento. Existe además un infiltrado inflamatorio crónico inespecífico sin formación de células gigantes.*



*Fig. 5.— Intestino, corte transversal en la periferia, la mucosa está rechazada por los quistes gaseosos. En la parte central, se ve contenido intestinal y reducción de la luz.*





Fig. 6.—Ganglio mesentérico. Obsérvese las burlas gaseosas supracelulares numerosas. En el seno de la formación, burlas de mayor tamaño.

**Pulmones:** marcada congestión vascular, múltiples zonas de hemorragias y edema intra-alveolar. **Hígado:** En forma difusa se ven hepatocitos con vacuolas intracitoplasmáticas de grasa y discreta congestión sinusoidal.

El resto no presenta alteraciones. **Conclusiones:** neumatosis quística intestinal, congestión pasiva y hemorragia pulmonar, esteatosis hepática, edema cerebral.

#### Comentarios

Llama la atención en la neumatosis quística intestinal del niño varios hechos que son en primer lugar la edad, la mayoría son pequeños lactantes menores de 14 meses. Todos tienen historia de distrofia o prematuridad, detención del peso y manifestaciones digestivas de vómitos y diarreas, a menudo sanguinolentas, a veces verdaderas enterorragias<sup>7</sup>.

Se asocian frecuentemente enfermedades respiratorias agudas, otitis media purulenta, mastoiditis, rinofaringitis, neumonía o bronconeumonía. La afección puede coexistir con malformaciones congénitas del aparato digestivo: estenosis hipertrófica del píloro, malrotación intestinal, duplicación intestinal, fibrosis pancreática quística y obstrucción biliar intrahepática de acuerdo con MacKenzie<sup>4</sup>. En el adulto, la neumatosis quística intestinal acompaña principalmente la estenosis o ulceración pilórica.

Al examen físico, se nota distensión abdominal y a la palpación puede haber crepitación como en nuestro paciente, dato de gran valor, pero lo habitual es que no exista nada que haga sospechar la enfermedad especialmente en formas localizadas a un segmento corto de intestino. Rara vez son vistos los quistes gaseosos al examen proctoscó-

pico<sup>5</sup>. Stiennon<sup>8</sup> señala la importancia del examen radiológico para el diagnóstico en vida: en la placa simple de abdomen, se visualizan imágenes de doble contorno, de centro radiotransparente que representan las paredes intestinales infiltradas por el gas, recordando la sombra un doble anillo. También se ven imágenes en "rosario", pequeñas, radiotransparentes, redondeadas, dentro de la pared intestinal que corresponden a las bulas gaseosas. Se ha encontrado asociado neumoperitoneo<sup>9</sup> y en el adulto enfisema mediastinal<sup>7</sup>. Otro signo radiológico descrito hace poco<sup>10</sup> es la presencia de gas en el sistema venoso portal que se dibuja en forma de ramillete o arbolito dentro de la sombra hepática en formas avanzadas preagónicas de la enfermedad. Las complicaciones más frecuentes son la obstrucción intestinal y el neumoperitoneo que ya hemos referido. Es excepcional la muerte por perforación intestinal<sup>8</sup>.

Anatómicamente, los quistes son de tamaño variable desde algunos mms. hasta 3 cms. de diámetro. En los niños, son más pequeños y de distribución uniforme.

Se encuentran en orden de frecuencia en ileon terminal, ciego, colon y yeyuno<sup>3</sup>. La variedad infantil se caracteriza por la localización principalmente submucosa de los quistes gaseosos mientras que en el adulto son subserosos. Las bulas de gas respetan casi siempre la muscularis mucosae y la muscularis y se han extendido a veces al mesenterio epíplon mayor y ganglios mesentéricos (Fig. 6). En un caso de Betsford<sup>11</sup> la cisterna de Pecquet y el conducto torácico estaban distendidos por gas. Células aplanadas que parecen endoteliales forman la pared de los quis-

tes que serían linfáticos dilatados llenos de gas. En el adulto, en la periferia de los quistes hay signos de inflamación, fibrosis periquística y células gigantes macrofágicas polinucleadas, a "cuerpo extraño". Estos cambios inflamatorios indican cronicidad del proceso y son mínimos o ausentes en el niño. A veces es apreciable una hemorragia sub-mucosa, consecutiva a los quistes según Holaday<sup>12</sup>. El contenido gaseoso está a tensión y bajo presión digital estalla la pared delgada de las bulas. Según Mason<sup>13</sup> la composición del gas es variable y cita los siguientes datos tomados de Urban<sup>14</sup>:

nitrógeno . . . . .	73-90%
oxígeno . . . . .	5-20%
anhidrido carbónico . . . . .	0.15%
metano . . . . .	0-7.66%
hidrógeno . . . . .	0-0.7%

Gagnon y Rheault<sup>15</sup> han hallado en 5 lactantes lesiones histológicas de timo, hígado, bazo, adrenales y ganglios linfáticos que indican agotamiento marcado del organismo. También señalan eosinofilia en la pared intestinal y ganglios mesentéricos con cristales de Charcot-Leyden.

De acuerdo con la tesis de estos autores, la eosinofilia tisular estaría producida por agotamiento suprarrenal, incapaz la glándula de elaborar suficiente cantidad de adrenocorticoides para disminuir la eosinofilia. (¿Agotamiento por stress crónico?). Siempre hay signos de enteritis a menudo ulcerativa pero nunca se han encontrado bacterias en la cavidad de los quistes. Monnet<sup>16</sup> en 65 casos de neumatosis quística intestinal señala la frecuencia de las lesiones parenterales sobre todo pulmonares, óticas y peritoneales.

La patogenia de la enfermedad no está aún aclarada. Muchas teorías se han propuesto, citaremos las más conocidas: 1.—teoría neoplástica:<sup>1</sup> señalaba el carácter neoplástico de las células que rodean los quistes gaseosos y suponía que éstas han adquirido la propiedad de formar gas. Esta tesis ha sido totalmente abandonada, en realidad no se conoce ningún tumor productor de gas.<sup>6</sup>

La teoría química: las células no tumorales tendrían la facultad de fabricar gas, el contenido intestinal sería ácido siendo absorbido por los capilares linfáticos y se formarían gases por la acción de este material ácido sobre los carbonatos presentes en la linfa. Estos gases se mezclan después con los de la sangre por difusión a través de la pared capilar<sup>13</sup>. En los pescados existen efectivamente células que tienen el poder de excretar oxígeno en las vejigas respiratorias pero hemos visto que la composición del gas contenido en los quistes es mixta y muy variable.

Por estos motivos esta teoría es poco aceptada. La teoría bacteriana: ha tenido adeptos, pero nunca se ha aislado microorganismo alguno dentro de las burbujas gaseosas y si se han encontrado eran bacterias no formadoras de gas. La teoría que prevalece es la mecánica: se estima que son necesarias dos condiciones, existencia de gas a presión en la luz intestinal como se ve en estómago, bulbo duodenal, ileon terminal y colon<sup>8</sup> e hiperperistaltismo intestinal que efectivamente está presente en diarreas, estenosis pilórica y úlcera pilórica, con presencia de ulceración de la mucosa lo que permite el escape de gas dentro de la pared.

En ocasiones, la ulceración es solamente microscópica o puede ser que no se encuentre ninguna pero entonces, el gas contenido en la luz intestinal pasa-

ría dentro de la pared por un trastorno de permeabilidad de la mucosa.

Con estas condiciones previas, gas a presión, hiperperistaltismo, ulceración de la mucosa o trastorno de la permeabilidad de esta, el gas penetraría en la pared intestinal abriéndose paso a través de los linfáticos alcanzando luego los ganglios mesentéricos, llegando a veces hasta la cisterna de Pecquet, conducto torácico y sistema portal. Stienon<sup>8</sup> refiere que no se ha señalado nunca embolia gaseosa en la afección. Muchos hechos todavía no están aclarados por la teoría mecánica que no explica por ejemplo por qué las bacterias no se encuentran en los quistes ni por qué la neumatosis quística es rara en la obstrucción intestinal a pesar del hiperperistaltismo y de la distensión gaseosa<sup>4</sup>. Señalaremos además que los experimentos en animales han fracasado en su intento de reproducir la enfermedad. Koss<sup>5</sup> se muestra partidario de la teoría formulada por los veterinarios. En los cerdos se observa neumatosis quística intestinal asociada a enteritis catarral y se ha reproducido la afección mediante dietas carenciales a base de arroz decorticado curando ésta cuando se le da a los animales una dieta normal. Por tanto habría que considerar también en la patogenia de la enfermedad un factor dietético hasta ahora desconocido. En el humano nos luce muy probable si nos fijamos en las enfermedades que acompañan a la neumatosis quística, úlcera gastroduodenal en los mayores, distrofia y prematuridad en los niños, vemos que efectivamente en ellas existen deficiencias dietéticas en relación con el régimen impuesto en la primera y en los otros no necesitamos insistir sobre este hecho.



En conclusión, estimamos que la afección debe ser el resultado de una combinación de estos factores. No existe tratamiento; en el adulto se han hecho resecciones intestinales<sup>9</sup> o punturas de los quistes en algunos casos sin mucho éxito. Se ha señalado después de la laparatomía exploradora la curación de la neumatosi quística intestinal.

### Resumen

Se presenta un caso de neumatosi quística intestinal en un lactante prematuro de 2 meses de edad. La afección fue diagnosticada en vida del paciente por los datos clínicos: poco peso del niño, historia de diarreas sanguinolentas, distensión abdominal, crepitación a la palpación abdominal y aspecto radiológico: imágenes de doble contorno de las asas intestinales que representan el gas contenido dentro de la pared. Estimamos que el diagnóstico descansa en la suma de todos estos signos, no teniendo valor uno aislado. Se hacen algunas consideraciones sobre la patogenia poco conocida. Se piensa que un conjunto de hechos: trastornos nutritivos graves, deficiencias vitamínicas, estado de agotamiento del organismo expresado por stress crónico, infección intestinal enteral de carácter ulcerativo, combinados con hiperperistaltismo y aumento de la presión del gas dentro de la luz intestinal llevan a la aparición de la enfermedad.

La mayor frecuencia de la neumatosi quística intestinal en estos últimos años así como de la enteritis necrotizante del lactante es otro hecho que señalamos.

### Resume

Nous présentons un cas de pneumatose kystique intestinale chez un nourrisson prématuré âgé de deux mois. L'affec-

tion fut diagnostiquée avant la mort de l'enfant para les données cliniques: le poids réduit du malade, les antécédents de diarrhées sanglantes, les troubles respiratoires, la distension abdominale, la crépitation à la palpation abdominale et l'aspect radiologique: Images avec contour double des anses intestinales qui représentent le gaz renfermé dans la paroi.

Nous estimons que le diagnostic repose sur la somme de tous ces signes un seul isolé n'ayant aucune valeur. Nous faisons quelques considérations sur la pathogénie qui est peu connue. Nous pensons que plusieurs faits: les troubles nutritifs graves, les déficits vitaminiques, l'état d'épuisement de l'organisme qui se manifeste para le stress chronique, l'infection intestinale entérale de caractère ulcératif associés à l'hyperperistaltisme et à l'augmentation de la pression du gaz dans la lumière intestinale conduisent à l'apparition de la maladie. L'augmentation de la fréquence de la pneumatose kystique intestinale et de l'entérite nécrotisante du nourrisson est un autre fait que nous signalons.

### Summary

One case of premortem diagnosed pneumatosis intestinalis in a child prematurely born aged two months is presented. The clinical signs which may lead to diagnosis of pneumatosis intestinalis are: little weight of patient, vomiting and diarrhea with or without blood, abdominal distention, crepitation and radiologic signs: double ring shadow. The diagnosis can be made when all the signs are present, specially radiologic examination. To explain the

development of pneumatosis it seems necessary the association of dietary deficiency and an ulcerative disease of the gastrointestinal tract with hyperperis-

taltism and gas under pressure in intestinal lumen. The relative increase of the disease in recent years and necrotizing enteritis of infants is also signaled.

#### REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

- 1.—Bang: Nord med. Ark., 8: 18, 1876, citado por Stiennon.
- 2.—Turnure, P. R.: Gas Cysts of the Intestine. Ann. Surg., 57: 811, 1913.
- 3.—Judge, D. T., Cassidy, J. E. and Rive, E. C.: Intestinal Pneumatosis in Infants. Arch. Path., 48: 206, 1949.
- 4.—MacKenzie, E. P.: Pneumatosis intestinalis, Review of the Literature with Report of 13 cases, Pediatrics, 7: 537, 1951.
- 5.—Koss, L. G.: Abdominal Gas Cysts (Pneumatosis Cystoides Intestinorum Hominis). Arch. Path., 53: 523, 1952.
- 6.—Moore, R. A.: Intestinal Pneumatosis. Am. J. Dis. Child., 38: 818, 1929.
- 7.—Paris, L.: Pneumatosis Cystoides Intestinalis in Infancy, J. Pediat., 46: 1, 1955.
- 8.—Stiennon, O. A.: Pneumatosis Intestinalis in the Newborn, Am. J. Dis. Child., 31: 631, 1951.
- 9.—Bilger, M.: Pneumatosis Cystoides Intestinalis in Children, J. Pediat., 49: 445, 1956.
- 10.—Keyting, W. S., Mc Carver, R. R., Kovarik, J. L., Daywitz, A. L.: Pneumatosis Intestinal: a new concept, Radiology, 76: 733, 1961.
- 11.—Botsford, T. W. and Krakower, C.: Pneumatosis of the Intestine in Infancy, J. Pediat., 13: 185, 1938.
- 12.—Holaday, W. J.: Infant Pneumatosis Intestinalis, Am. J. Dis. Child. 102: 110, 1961.
- 13.—Masson, P.: La Lymphopneumatose kystique, Ann. anat. path., 2: 541, 1925.
- 14.—Urban, H.: Anatomische und röntgenologische Befunde bei der Pneumatosis cystoides intestini, Fortschr. Gez. Röntgenstrahlen, 55: 231, 1947.
- 15.—Gagnon, J. and Rheault, M.: Lymphopneumatosis Cystoides Intestinalis with Eosinophilia in the infant, Pediatrics, 23: 710, 1959.
- 16.—Monnet, P.: Pneumatose kystique intestinale du nourrisson, Ann. Pédiat., 33: 394, 1957.

*FE DE ERRATA: En la figura 2, que aparece en la Pág. 12, hay que leer: Ileon y Colon..*