

## Algunas consideraciones sobre neumatosis quística intestinal en la infancia

### Reporte de 8 casos

Por los Dres.:

NÉSTOR ACOSTA TIELES<sup>(\*)</sup> Y JUAN DÍAZ SARDUY<sup>(\*\*)</sup>

#### INTRODUCCION

Presentamos el siguiente trabajo, con el objeto de hacer algunas consideraciones sobre esta interesante patología, que con frecuencia se observa en el adulto y poco frecuente en el niño, apareciendo en la literatura un limitado número de casos.

Con esta publicación, tratamos de enriquecer nuestros trabajos con respecto a esta entidad y además dar a conocer una serie de estudios hechos en nuestro Departamento de Anatomía Patológica.

La Neumatosis Quística Intestinal, llamada también "Enfisema Intestinal", "Quistes gaseosos del Intestino", "Linfo-neumatosis Quística Intestinal", etc., no es más que la localización de aire en las paredes intestinales, un proceso al parecer poco frecuente en el niño, siendo su incidencia en relación con la forma adulta de 7:1.

Con respecto al primer caso publicado, existen discrepancias: así los autores ingleses atribuyen el primer caso publicado a *John Hunter* (1728-1793); mientras que los franceses creen que el primer caso publicado corresponde a

*Duvernoy* (1754). Lo cierto es que el primer caso bien descrito y documentado fue hecho por *Bang* en el año 1876. A partir de esa fecha se han publicado más de 240 casos, incluyendo los recopilados de la literatura por *Koss*,<sup>1</sup> en el año 1952 y los publicados por *H. P. Doub*<sup>2</sup> (1960). El primer caso referido a niños corresponde a *Muns* (1904). *Moore*<sup>3</sup> (1929), en 260 necropsias encuentra un total de 4 casos. *Botsford* y *Krakower* (1938), publican 6 casos en niños de distintas edades, pero todos ellos por debajo de un año de edad.

*J. Judge* y col. (1949) hacen un reporte de 17 casos, 6 de los cuales corresponden a niños recién nacidos y el resto estaba por debajo de 10 meses de edad. *A. McKenzie*<sup>4</sup> (1951) publica 13 casos. Haciendo una revisión de la literatura, *L. Goizueta*<sup>5</sup> (1960) publica una estadística de 20 casos, el mayor número de casos publicados hasta el momento, el 55% de los casos corresponden a niños recién nacidos. *S. Schorr*<sup>6</sup> (1963), publica 2 casos, uno de ellos referente a un niño de 3 días de nacido. *W. E. Berdon*<sup>7</sup> (1964), estudia 21 casos de enterocolitis necrotizante, la mitad de los cuales presentaban Neumatosis Quística asociada. *L. Borbolla* y col.<sup>8</sup> (1962), publican el primer caso diagnosticado en vida en Cuba.

(\*) Responsable del Dpto. de Anatomía Patológica del Hospital Docente de Santiago de Cuba, Oriente, Cuba.

(\*\*) Responsable del Dpto. de Radiología del Hospital Docente de Santiago de Cuba, Oriente, Cuba.

## METODO Y MATERIAL DE ESTUDIO

De un total de 154 necropsias, realizadas entre noviembre de 1964 y mayo de 1965, se tomaron 8 niños que presentaban neumatosis quística intestinal asociada a otros procesos. Las edades de dichos infantes estaban comprendidas entre 12 días y 4 meses de edad; 5 de los niños eran R. N.

Se hizo un estudio comparativo de la mucosa y submucosa de otros 10 niños fallecidos por otras causas.

Las piezas anatómicas fueron fijadas en formol al 10%.

*Coloraciones empleadas:* Hematoxilina-eosina, Van Gieson, Mallory Verhoff y coloración de Papanicolaou.

## CASOS CLINICOS

### CASO No. 1

Se trata de un niño de 35 días de nacido, con un peso de 8.4 lbs., que ingresa por manifestaciones neurológicas, dadas por convulsiones, fontanela anterior abombada, sensorio deprimido, con hiperextensión de los 4 miembros; llanto quejumbroso, además de trastornos oculares y marcada palidez de los tegumentos.

*En el examen físico:* Kerning + Brudzinski + Abdomen contracturado. Hígado: 3 cms. por debajo r.c.d.

En los días de su ingreso el niño se mantuvo con el mismo cuadro, presentando además tinte icterico de las mucosas, cosa que se fue haciendo progresiva. Días antes de su fallecimiento se le presentaron diarreas líquidas abundantes, de color masilla; orinas de color amarillo. El hígado estaba 5 cms. por debajo del r.c.d.

*El examen de la autopsia reveló:* sepsis generalizada, con localización en las meninges, dando el cuadro de una meningitis purulenta; en el hígado dando el cuadro de una hepatitis con perico-

langiolitis. Lesiones de enterocolitis, con *neumatosis quística intestinal* de todo el colon.

### CASO No. 2

Es un niño de 30 días de nacido, con un peso de 3.8 lbs., que ingresa por vómitos y diarreas de un día de evolución. Como dato positivo al examen se constata un niño, que es un niño distrófico, en mal estado general, con signos ligeros de deshidratación; presentando edema palpebral, con abdomen blando y depresible. No hepatoesplenomegalia.

Durante su evolución, el niño se mantuvo con diarreas; además conjuntivitis purulenta. El niño fallece en un cuadro de desequilibrio electrolítico.

*El examen de la autopsia reveló:* Enterocolitis de posible etiología bacteriana; enfisema pulmonar y *neumatosis quística intestinal*, localizada al colon transverso y descendente.

### CASO: No. 3

Ingresa en nuestro Centro a la edad de 4 meses, con un peso de 10.8 lbs. presentando al momento de su ingreso vómitos y diarreas. Días después se mantuvo bien, hasta que en una ocasión se le aisló una *Salmonella T.*, comenzando de nuevo con las diarreas, el abdomen distendido y timpánico; además de endurecimiento de la piel en las extremidades. Fallece a los 28 días después de su ingreso.

*El examen de la necropsia:* Hemorragia bilateral de la suprarrenal. Enterocolitis con *neumatosis quística intestinal* y formación de células gigantes alrededor de los quistes. Esclerodermia.

### CASO: No. 4

Este niño ingresa a la edad de 30 días, con un peso de 7.7 lbs., además cianosis y tirajes sub e intercostal.

*Al examen físico:* presenta aleteo nasal, los tirajes arriba señalados, estertores húmedos en ambos campos pulmonares, taquicardia, abdomen blando y depresible.

En los días que siguieron a su ingreso, el cuadro se mantuvo en las mismas condiciones, presentando 5 días antes de su fallecimiento vómitos y diarreas.

*El examen de la necropsia reveló:* bronconeumonía bilateral, enterocolitis con formación de bulas aéreas a nivel de la porción yeyunal del intestino.

#### CASO N° 5

Este niño es remitido de Maternidad a los 16 días de nacido, con el diagnóstico de cardiopatía congénita.

Al momento de su ingreso tiene un peso de 6.4 lbs., presentando además cianosis y tiraje infraintercostal. Tiene una FC de 140/mt. y una FR de 140/mt. Durante su estancia en el Hospital se mantuvo con la misma sintomatología que al ingreso. Tres días antes de su fallecimiento, el niño presentó deposiciones líquidas en número de 9 al día; el vientre distendido con escasos ruidos hidroaéreos.

*La autopsia reveló:* enterocolitis necrotizante con neumatosis quística localizada a la integridad del colon.

#### CASO No. 6

Se trata de un niño prematuro, con 12 días de nacido, un peso de 2.5 lbs., presentando al momento de su ingreso poca vitalidad. En los días que siguieron a su ingreso, el niño se mantuvo relativamente bien, hasta 3 días antes de su fallecimiento en que comienza con vómitos oscuros, teniendo cierto tinte icterico de las mucosas, más tarde los vómitos se hicieron sanguinolentos; tiene estertores húmedos en ambos campos

pulmonares. La vitalidad muy disminuida.

*La necropsia reveló:* bronconeumonía hemorrágica bilateral. Enteritis necrotizante con formación de pequeñas bulas aéreas en la porción terminal del ileon y parte inicial del colon ascendente.

#### CASO N° 7

Es un niño producto de un parto normal de una madre múltipara (11 embarazos), que ingresa a la edad de 2½ meses por diarreas y vómitos desde 15 días antes. Los antecedentes perinatales sin importancia.

Al examen físico tiene un peso de 7 lbs., temperatura de 39° y tinte icterico de las escleróticas. En el aparato respiratorio tiene una FR de 68/mt. secreciones nasales abundantes, tirajes sub e intercostal y estertores subcrepitantes en ambos campos pulmonares. En el aparato circulatorio tiene una FC de 200/mt.

*Aparato digestivo:* hepatomegalia de 2 cms por d.r.c.d. Resto del examen negativo.

Durante su evolución el niño se mantuvo afebril durante los primeros días, después la temperatura alcanzó hasta 38° manteniéndose hasta el día de su fallecimiento. El ictero se mantuvo con igual intensidad, las deposiciones fueron en ocasiones de color blanco y en ocasiones oscuras. El examen del aparato respiratorio se mantuvo en las mismas condiciones. El día antes de su fallecimiento el niño tuvo vómitos oscuros. Se le hizo lavado gástrico, extrayéndosele gran cantidad de coágulos.

*El examen de autopsia reveló:* sepsis generalizada con focos evidentes a nivel del pulmón, dando el cuadro de una bronconeumonía, en el hígado con características de una hepatitis, intestino delgado, enteritis necrotizante; además

*neumatosis quística universal del colon y porción terminal del ileon.*

#### CASO N° 8

Se trata de un niño de 2½ meses de edad, producto de un parto normal, que ingresa por vómitos y diarreas líquidas en número de 4 · 5 al día. Al examen físico presenta signos de deshidratación. Tiene un peso de 8 lbs. Al examen físico: fontanela abierta y deprimida, ojos algo hundidos. Discreto tiraje intercostal y algunos ruidos transmitidos en ambos campos pulmonares.

Durante los días de su ingreso el niño se mantuvo afebril, con deposiciones líquidas y grumosas en ocasiones, hasta el día de su fallecimiento.

*En el examen de autopsia:* Gastroenterocolitis, *Neumatosis quística del colon descendente.* Neumonitis.

#### COMENTARIOS

Revisando la literatura mundial, la neumatosis quística intestinal en un hecho que con relativa frecuencia se observa en el adulto, cosa que se demuestra por los casos recopilados de la literatura por *Koss*,<sup>1</sup> en el año 1952 y más tarde por *Bilger*<sup>10</sup> en el año 1956.

Sin embargo, llama la atención la escasa cantidad de casos que se encuentran publicados referentes a niños a partir de su primer relato dado a conocer por *Maas*, en el año 1904.

Debemos señalar algunas diferencias entre la forma adulta e infantil; además del número de casos reportados, mucho mayor en el adulto que en niños; esta entidad se observa en el adulto hacia la 3ra. ó 4ta. década de la vida mientras que en el niño cerca del 40% de los casos corresponden a niños R. N. y otra gran mayoría están comprendidos dentro del primer año de la vida, comprobándose esto por los casos que presenta

*L. Goizueta*,<sup>2</sup> siendo este autor el que más casuística ha dado a la literatura.

En el adulto esta entidad, casi siempre está asociada a afecciones del área pilórica, como son procesos estenóticos de esa zona; otras veces a úlceras y neoplasias del estómago (*Koss*). Se reportan casos, en los cuales la neumatosis estaba asociada a procesos respiratorios, señalado esto por *H. P. Doub*.<sup>3</sup> Por el contrario en el niño más frecuente se ve asociada a trastornos diarreicos agudos, prematuridad y distrofia, como se demuestra en todos nuestros casos, en raras ocasiones se ve asociada a estenosis hipertrófica del píloro, fibrosis quística del páncreas, según *Mckenzie*,<sup>7</sup> nosotros por nuestro lado nunca hemos visto esta asociación.

Con respecto a la localización de los quistes, en los casos revisados por *Koss*<sup>1</sup> en total 213, encontró que en 98 estaba afectado el intestino delgado, lo cual representa el 40%. En el niño, al menos en nuestros casos, el intestino grueso estaba afectado universalmente en cuatro de los casos (Nos. 1, 3, 5 y 7), en dos el colon transverso y descendente (Nos. 4 y 8) y dos casos al intestino delgado (Nos. 2 y 6). Debemos señalar que tres de los casos presentaban enteritis necrotizante, sin embargo, la neumatosis fue de localización a nivel del colon.

Microscópicamente, parece ser que en el adulto, los quistes tienen una localización subserosa, aunque la mucosa también participa del proceso, pero con menor frecuencia; en los infantes la submucosa luce ser la zona más afectada, encontrándose envuelta en el 100% de los casos reportados por *L. Goizueta*<sup>2</sup> y en todos nuestros casos, no hubo otra localización extra-intestinal en los pacientes aquí reportados.

Se ha señalado en el adulto una reacción de tipo crónico, apuntando *Koss*,<sup>1</sup>

los distintos estadios por los que pasa la lesión:

1. Formación de los quistes, con una pared simple endotelial.
2. Formación de células gigantes.
3. Reacción inflamatoria que rodea el tejido conectivo.
4. Desaparición de las células gigantes por la formación de tejido conectivo que rodea el estroma.
5. Disminución y desaparición de los quistes por la formación de tejido cicatrizal.

Sin embargo, en ninguno de nuestros casos a pesar de encontrar formación de células gigantes en uno de ellos (caso N° 3), no hemos podido comprobar esa secuencia de hechos, siendo la reacción inflamatoria escasa o no ha existido.

En el adulto, la sintomatología se presenta con dolores abdominales vagos, distensión abdominal, vómitos y diarreas en ocasiones, pudiendo a veces estar el tránsito intestinal ocluido por los quistes; otras veces los síntomas son delidos a los procesos que le acompañan. Se han señalado masas abdominales a la palpación, que a la investigación quirúrgica han resultado ser quistes. Otro detalle que se señala, es la presencia de crepitación cuando se hace la exploración manual.

En el niño la neumatosis casi siempre se acompaña de enfermedades gastrointestinales y distrofia. Los signos arriba señalados no ha sido posible observarlos en ninguno de los casos aquí presentados, apreciándose en algunos marcada dilatación del abdomen.

De ayuda para el diagnóstico es el examen radiológico, en el cual se aprecian imágenes de doble contorno, con centro radiotransparente, que serían los

quistes llenos de aire (*Stiennon*). Nos llama la atención la localización radiológica de aire en el sistema venoso portal, cosa ésta que no se encontró en ninguno de nuestros casos. ¿Sería esto sólo válido para los casos en que los quistes son de localización serosa? Para explicar la formación de los quistes aéreos, se han sustentado distintas teorías: la bacteriana, la química, la neoplásica y por último la mecánica; ésta última postula la entrada de aire a los quistes por pequeñas úlceras o excoriaciones de la mucosa; estando el aire a presión, el cual se difundiría por los linfáticos a las estructuras vecinas.

Esta teoría recientemente ha sido modificada por *Keyting* y colaboradores, quienes notando la frecuente asociación de la neumatosis con enfermedades crónicas pulmonares, usualmente enfisema y aplicando el principio de la difusión del aire de *Mackins*, postulan y experimentalmente producen disección de la serosa de los vasos mesentéricos y espacios subserosos del intestino. Según estos autores, nosotros pensamos que la localización subserosa sería la más frecuente en los niños, cosa que no sucede así.

Sobre el hecho de señalarle a los linfáticos como posibles transportadores del aire a las estructuras vecinas, se evidencia en nuestros casos que los vasos referidos se encuentran intactos, ya que los hemos seguido en dos casos, no encontrándose dilataciones ni alteraciones de los mismos. En el caso publicado por la *Dra. Borbolla*,<sup>3</sup> se evidencia también este hecho, de que los vasos linfáticos de la región subcapsular se encuentran intactos, a pesar de contener aire el ganglio.

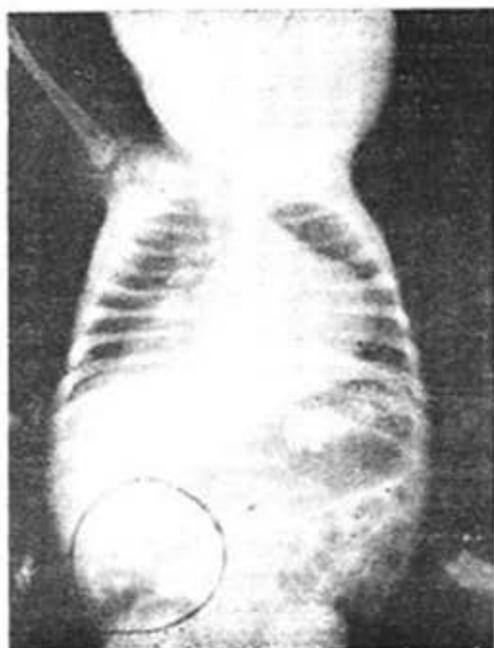
Por nuestra parte creemos, que los quistes están formados por tejido conectivo propio de la submucosa, al menos en los casos recopilados por nosotros, hecho que se demuestra por la



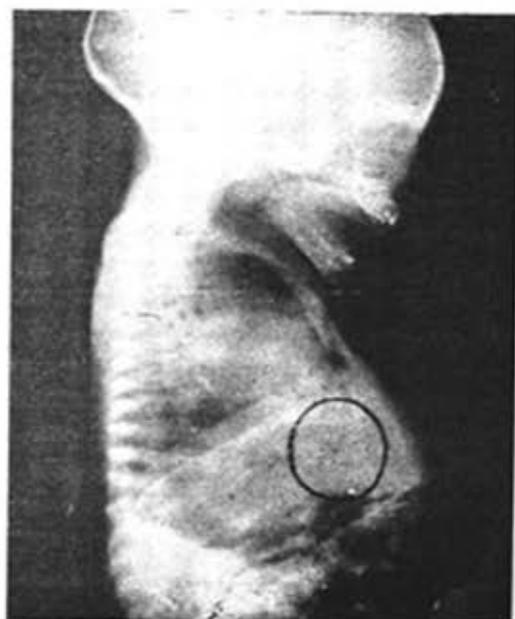
*Fig. 1. En este caso se puede observar el doble contorno de las asas intestinales.*



*Fig. 2. Placa lateral: hacia la pared anterior no se observan las burbujas de aire en la pared intestinal.*



*Fig. 3. Placa A. P.: Se observan en el ángulo hepático del colon burbujas aéreas.*



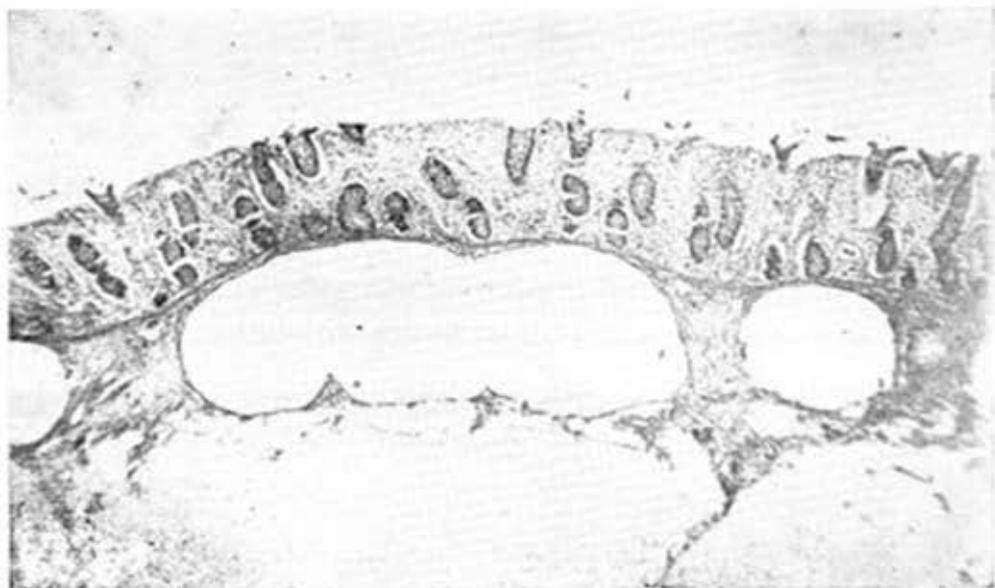
*Fig. 4.—En la zona limitada por el círculo se aprecian trazos aéreos superpuestos a la sombra hepática.*



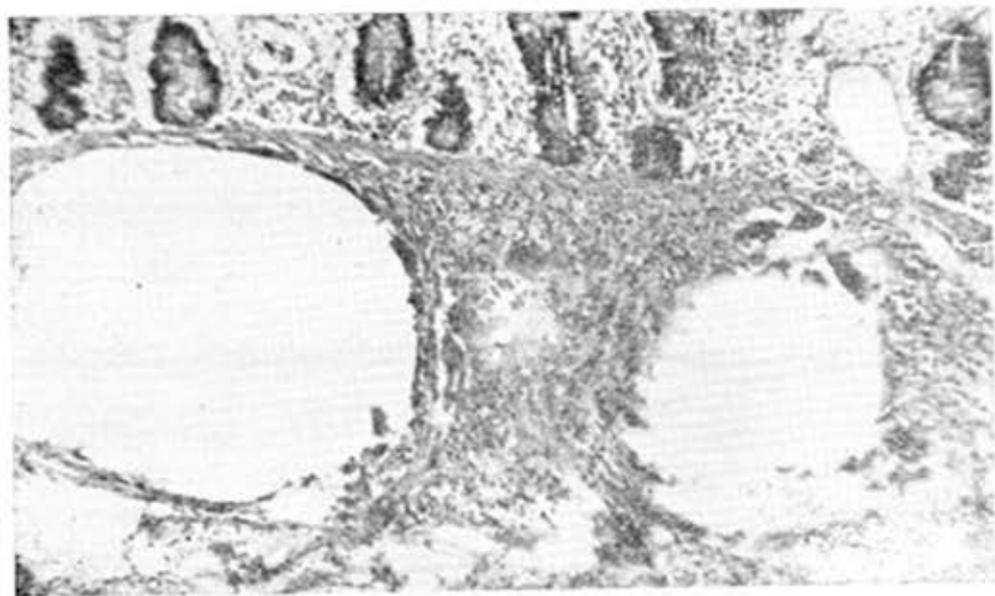
*Fig. 5.—Vista macroscópica de los quistes localizados en todo el colon.*



*Fig. 6.—Localización de los quistes en un área del intestino delgado.*

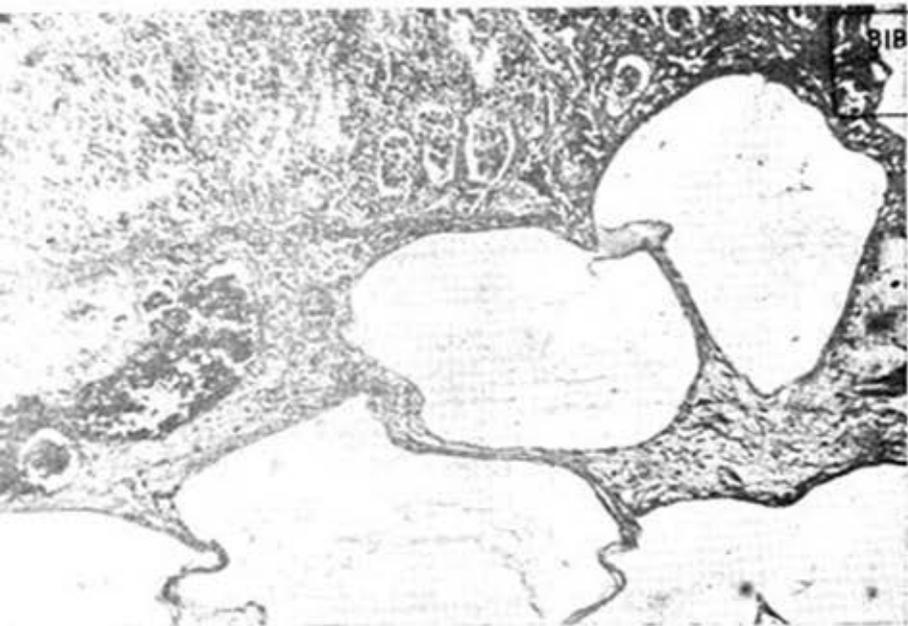
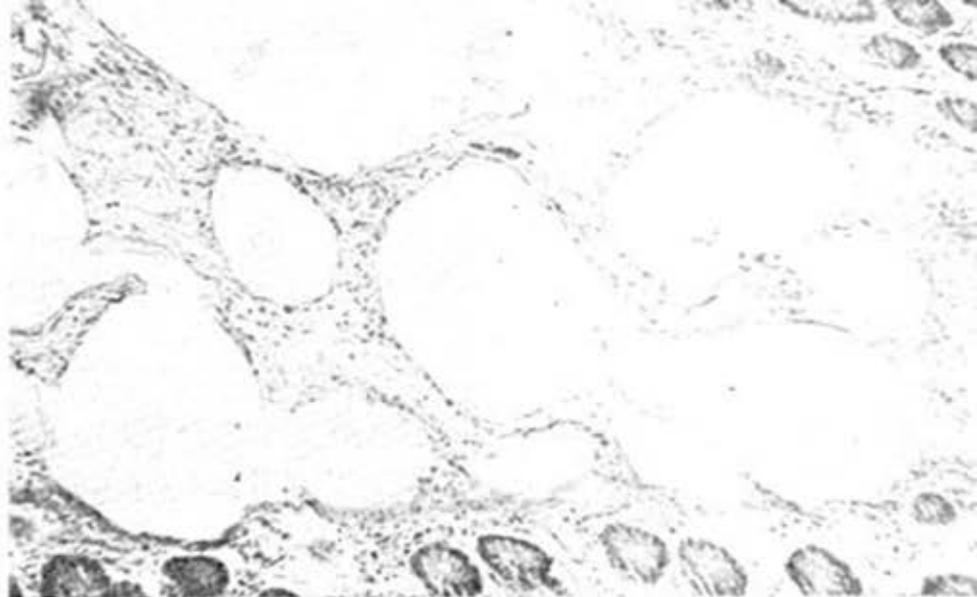


*Fig. 7.—Vista de los quistes en la región submucosa del colon.*



*Fig. 8.—Formación de células gigantes y escaso infiltrado inflamatorio.*

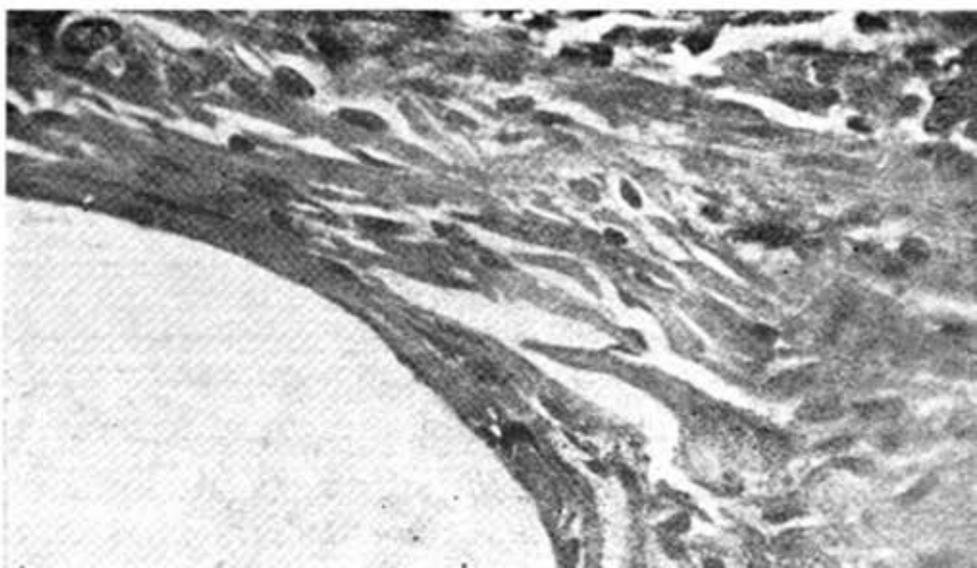
*Fig. 9.—Coloración H. S. E. Quistes en la submucosa del colon.*



BIBLIOTECA MEDICA NACIONAL  
C. N. I. C. M.

*Fig. 10.—MALLORY. Fibras colágenas teñidas en azul rodeando los quistes.*

*Fig. 11.—VAN GIESON. Fibras colágenas rodeando la pared de los quistes.*



gran cantidad de fibras colágenas apretadas que se encuentran rodeando los quistes y fibras elásticas escasas; nosotros pensamos que las células, al parecer endoteliales, no son más que las fibras conjuntivas cuyo núcleo se encuentra apretado por el aire contenido en los quistes y que en su formación intervienen factores para nosotros desconocidos.

#### CONCLUSIONES

1. Se presentan 8 niños afectados de *pneumatisis quística intestinal*, 5 de los cuales estaban comprendidos en el período de R. N.
2. Se hace una revisión de la literatura, encontrando diferencias netas entre la forma adulta e infantil en lo que respecta a su incidencia, síntomas,

localización y evolución de las lesiones.

3. Del estudio radiológico, se desprende a nuestro entender que otras localizaciones, como en el área portal, por ejemplo, sería más bien en aquellos casos en los cuales la localización del quiste es subseroso.
4. No ha sido posible, en ninguno de los casos que presentamos, seguir la evolución de las lesiones señaladas por Koss; y si creemos en la formación de los quistes por el mismo tejido que forma la submucosa del intestino o sea el tejido conectivo.
5. De los mecanismos patogénicos, ninguno explica a cabalidad los hechos; por tanto creemos que esto sigue oscuro y sin explicación.

#### BIBLIOGRAFIA

- 1.—Koss, J. G.: Abdominal Gas Cysts (Pneumatisis Cystoides Intestinalium Hominis), *Arch. of Path.*, Vol. 53: pág. 523, 1952.
- 2.—Goizueta, L.; Moreno, L.: Linfomatososis quística intestinal en la infancia. *Rev. Chilena de Ped.*, No. 12: pág. 639, 1960.
- 3.—Borbolla, L.; Armas, L.; Dueñas, E.; Bellas, E.: Neumatosis Quística Intestinal. *Rev. Cubana de Ped.*, Vol. 34: No. 4, pág. 9, 1960.
- 4.—Berdon, W. E.; Grossman, H.; Baker, D. H.; Mizrahi, A.; Barlow, O.; and Blanc, W. A.: Necrotizing Enterocolitis in the Premature Infant, *Radiology*, Vol. 83: No. 5, pág. 879, Nov., 1964.
- 5.—Doub, H. P.; Shea, J. J.: Pneumatisis Cystoides Intestinalis. *The Jour. Am. Med. Assn.*, Vol. 172: No. 12, pág. 1238, March, 1960.
- 6.—Schorr, S.: Small-Intestinal Intramural Air, *Radiology*, Vol. 81: No. 2, pág. 285, Aug., 1963.
- 7.—Mckenzie, E. P.: Pneumatisis Intestinalis. *Pediatrics*, Vol. 7: pág. 537, 1951.
- 8.—Paris, L. C.: Pneumatisis Cystoides Intestinalis in Infancy. *Jour. Pediat.*, Vol. 46: No. 1, January, 1955.
- 9.—Stiennon, O. A.: Pneumatisis Intestinalis in the Newborn. *Am. Jour. of Dis. Child.*, Vol. 81: pág. 651, 1951.
- 10.—Bilger, M.; Istanbul, T.: Pneumatisis Cystoides Intestinalis in Children. *Jour. Pediatrics*, Vol. 49: pág. 445, 1956.
- 11.—Moore, R. A.: Intestinal Pneumatisis. *Am. Jour. Dis. Child.*, Vol. 38: pág. 818, 1929.
- 12.—Judge, D. T.; Cassidy, J. E.; and Rice, E. C.: Intestinal Pneumatisis in Infants. *Arch. of Path.*, Vol. 48: pág. 206, 1949.
- 13.—Keyting, W. S.; McCarver, R. R.; Kovarik, J. L.: Pneumatisis Intestinal: A New Concept, *Radiology*, Vol. 76: pág. 733, 1961.