

UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA

FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS

NEUMATOSIS INTESTINAL

COMUNICACIÓN DE 15 CASOS OBSERVADOS
EN GUATEMALA

TESIS

presentada a la Junta Directiva de la
Facultad de Ciencias Médicas de la
Universidad de San Carlos de Guatemala
por

JORGE E. ROSAL

Al conferírsele el título de

MÉDICO Y CIRUJANO



EDITORIAL ESCOLAR "PIEDRA SANTA"
5a. CALLE 9-27, ZONA 1
GUATEMALA, C. A.
ABRIL DE 1961

NEUMATOSIS INTESTINAL

COMUNICACION DE 15 CASOS OBSERVADOS EN GUATEMALA

La neumatosis intestinal es una enfermedad (23) que tiene morfología definida, de etiología no esclarecida y que ocurre frecuentemente. Está caracterizada (11) por la presencia de múltiples quistes llenos de gas, sésiles o pedunculados, aislados o agrupados en racimos, que afectan porciones del tracto gastrointestinal, y, ocasionalmente, otros órganos de la cavidad abdominal. No posee sintomatología propia y su diagnóstico está cubierto por los síntomas de las enfermedades concomitantes. Se obtiene como un hallazgo radiográfico, endoscópico o de autopsia. Se le conoce también con los nombres de pneumatosis cystoides intestinalis, pneumatosis cystoides intestinorum, pneumatosis cystoides intestini, pneumatosis cystoides intestinorum hominis, enfisema intestinal, quistes gaseosos abdominales, quistes gaseosos intestinales.

En los cerdos existe una enfermedad similar a la del hombre y ya era conocida por los carniceros mucho tiempo antes que, en 1825, la describiera apropiadamente Mayer (18), quien acuñó el nombre de pneumatosis cystoides intestinorum. Existe una comunicación, anterior, de un autor ruso anónimo I.G.D. citada por Duvernoy (6) pero no se sabe si corresponde a una descripción aplicada a un espécimen humano (29).

Los autores franceses opinan que fue Duvernoy en 1754 (6) quien hizo la descripción del primer caso humano. Los ingleses señalan a John Hunter (1728-1793) como el autor del primer caso descrito en seres humanos. El Real Colegio de Cirujanos guarda en su museo dos especímenes antiguos de neumatosis intestinal, uno de los cuales aparentemente fue llevado por Jenner (22). El primer caso, bien descrito y documentado de neumatosis intestinal en el hombre, pertenece a Bang y fue publicado en 1876 (2). Posteriormente han aparecido numerosas comunicaciones de casos y revisiones sobre neumatosis intestinal. En 1952, Koss (11) hizo una revisión de la bibliografía

mundial y, desde entonces, todos los autores citan esta revisión y están de acuerdo (33) en que es una de las revisiones más completas. Respecto de la neumatosis intestinal en la infancia, también se han comunicado muchos casos: Moore (21), Botsford (4), Koss (11), Stiennon (29) y especialmente Paris (23), con sus publicaciones, han despertado el interés sobre el problema y han puesto sobre el tapete la controversia respecto de la identidad de la neumatosis intestinal en el niño y en el adulto.

En Guatemala, el primer caso de neumatosis intestinal fue descrito por Wunderlich (35); se trataba de una mujer de 64 años, originaria de Comitán (México) y residente en Quezaltenango; Martínez Durán (17) hizo el diagnóstico histológico. Es muy posible que este caso sea el primero en América Latina y como tal fue comunicado por Martínez Durán, en 1938, desde la *Zeitschrift Allgemeine Pathologie* (17). Fuchs presentó en 1957-58 (?) en una conferencia clínico patológica, en el Hospital General de Guatemala, otro caso de neumatosis intestinal (17). García Padilla hizo el diagnóstico radiológico (Caso No. 1033-1961) de neumatosis intestinal en una niña de 45 días, el 14 de febrero de 1961 (Hospital Roosevelt, Historia Clínica No. 80421). La niña falleció 14 días después y la autopsia (Hospital Roosevelt-A61-1632) no demostró evidencia de quistes gaseosos en el intestino. El diagnóstico anatómico fue de una enterocolitis aguda ulcerosa y séptico piohemia producida por estafilococos, con abscesos múltiples en el pulmón, riñón, bazo y laringe. Los cortes histológicos mostraron inflamación aguda de la mucosa intestinal y solamente discreta dilatación de los linfáticos. Este caso no está incluido entre los revisados en esta comunicación, pero el diagnóstico radiológico de neumatosis intestinal es típico, como se puede ver en la Fig. 1, donde se observa una "infiltración extensa de toda la pared del intestino grueso, por gas, en forma de burbujas submucosas y da la impresión de extenderse hasta lo que parece ser íleon terminal". El hecho de que, en la autopsia, no se haya encontrado neumatosis no pone en duda el diagnóstico radiológico. Es un caso muy semejante a los descritos por otros autores, por e-

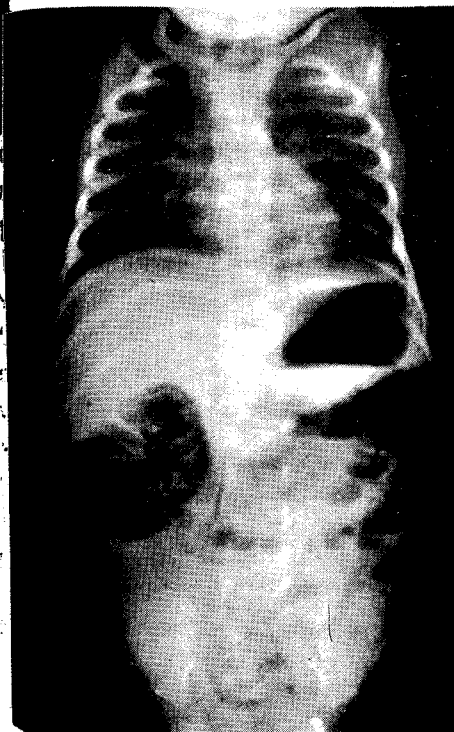


Fig. 1
Se observa una infiltración extensa de toda la pared del intestino grueso por gas, en forma de burbujas submucosas y da la impresión de extenderse hasta lo que parece ser íleon terminal. En la lateral se ve el doble anillo característico y el colon terminal en "salchicha inflada".



jemplo, Paris (23) quien comunicó el caso de un niño a quien se le hizo el diagnóstico radiológico de neumatosis intestinal asociada a megacolon congénito, se le hizo una laparotomía exploradora y el diagnóstico se confirmó; cinco días después de la operación el niño falleció y en la autopsia no se encontró evidencia de neumatosis del colon. Stiennon (29) informó de otro caso de un niño muy semejante al anterior; y Marneffe (15) comunicó el caso de un paciente de 48 años que fue operado 3 veces: la primera vez, el paciente presentaba quistes gaseosos subserosos (del tamaño de una nuez) en el yeyuno-íleon y ciego y la neumatosis estaba complicada con un volvulus del íleon; la segunda vez, fue operado un mes después para practicarle una apendicectomía y, en esta ocasión, los quistes habían desaparecido; dos meses después se le hizo la tercera intervención para practicarle gastrectomía por úlcera gástrica y, nuevamente, estaban presentes los quistes gaseosos subserosos. El paciente murió de embolia pulmonar gaseosa.

La enfermedad, a pesar de las numerosas comunicaciones de casos, es considerada como una enfermedad rara. En nuestro país, por razones que luego discutiremos, parece ser que la neumatosis en la infancia no es muy rara y el propósito de esta comunicación es presentar, resumidamente, las características de la enfermedad en nuestros niños.

MATERIAL Y METODO

Todo el material, empleado en esta comunicación, pertenece al Departamento de Patología de la Facultad de Ciencias Médicas de Guatemala, en el Hospital Roosevelt. Los protocolos de autopsias, las fotografías y las láminas histológicas están en los archivos del Departamento.

Se revisaron 1159 protocolos de autopsias sucesivas, practicadas en el Hospital Roosevelt de Guatemala, en el tiempo que se comprende desde septiembre de 1958 a enero de 1961 (i.e. desde el protocolo No. A58-442 hasta el No.

A61-1600). Se separaron todos los casos que tenían diagnóstico macroscópico de neumatosis intestinal; se estudiaron los cortes histológicos de las autopsias correspondientes y se revisaron las fotografías de las piezas macroscópicas. Se encontraron 15 casos con el diagnóstico de neumatosis intestinal. Se estudiaron las historias clínicas correspondientes. Los 15 casos de neumatosis encontrados, con los siguientes:

Caso Nombre Historia clínica Autopsia Horas muerte/autopsia

1	ERP	32306	A59-589	9
2	AMJM	42393	A59-699	6
3	MNE	43124	A59-795	5
4	hOCC	47222	A59-796	6
5	JMBR	58814	A60-1018	7
6	CRC	56742	A60-1100	4
7	hCO	62921	A60-1142	12
8	JELR	62533	A60-1234	2
9	hMDLH	68245	A60-1236	2
10	LMGP	73729	A60-1424	3
11	JDRM	76386	A60-1440	1
12	hMFN	53177	A61-1516	6
13	LAR	77908	A61-1543	2
14	MAMG	75669	A61-1554	2
15	CAB	79875	A61-1570	5

En los protocolos de autopsias revisados, aproximadamente el 75.13% eran niños menores de 5 años (34.43% del sexo femenino y 40.80% del sexo masculino); el 3.16% eran niños comprendidos entre los 6 y 12 años (1.52% del sexo femenino y 1.65% del sexo masculino); el 21.67% correspondía a pacientes de más de 12 años (4.39% del sexo femenino, 17.28% del sexo masculino), a quienes se consideraron en el hospital como adultos.

Edad Sexo	Síntomas	Localización en el intestino	Localización en la pared intestinal	Otros sitios invadidos	Microscopio	Otros diagnósticos anatómicos
1 m	M. Diarrea, vómitos. Deshidratación. Tos.	Colon	Mucosa y submucosa.	-	Quistes gaseosos recubiertos de endotelio. Mucosa con exudado inflamatorio pleomórfico y recubierta de fibrina.	Desnutrición tipo marasmático. Colitis aguda catarral (E. coli patógeno).
4 d	M. Diarrea. Desnutrición. Deshidratación.	Colon	Submucosa	Apéndice	Quistes gaseosos revestidos de endotelio.	Mongolismo. Ictericia (trombos intrahepáticos). Bronconeumonía focal lateral. Bazo infeccioso.
5 m	F. Diarrea crónica. (3 hospitalizaciones por diarrea)	Colon ascendente y transversos.	Submucosa	-	Quistes gaseosos revestidos de endotelio. Colitis aguda. Infiltrado de células mononucleares y vasos colapsados por quistes. Foliculo linfático dilatado.	Desnutrición tipo marasmático. Colitis aguda.
1 m	M. Diarrea. Desnutrición. Conjuntivitis purulenta a las 0.3 de día - diplococos Gram neg.	Colon ascendente y transversos. (Vesícula de 0.3 de diámetro).	Submucosa	-	Abscesos y necrosis de la mucosa, con polimorfonucleares, eosinófilos y mononucleares predominantemente. Mucosa comprimida y glándulas desplazadas por quistes gaseosos con endotelio.	Premadurez. Colitis aguda.
3 m	M. Diarrea. Desnutrición. Vómitos.	Ileon terminal. Colon.	Submucosa	-	Quistes gaseosos con revestimiento endotelial. Mucosa distorsionada y necrosada.	Desnutrición tipo marasmático.
6 m	M. Diarrea. Desnutrición. Infección resp. sup. (2 hospitalizaciones).	Colon. Recto.	Submucosa	-	Quistes gaseosos con revestimiento endotelial. Mucosa sin reacción inflamatoria.	Desnutrición tipo marasmático grave.
2 m	M. Diarrea. Premadurez.	Colon-sigmoide. Recto. (Vesículas de 0.5 a 2 cms. de diámetro).	Submucosa. Entre capas musculares.	-	Quistes gaseosos con revestimiento endotelial. Necrosis de la mucosa.	Desnutrición no clasificable. Bronconeumonía focal. Atelectasia pulmonar bilateral.
7 m	M. Diarrea, vómitos, disnea. (3 hospitalizaciones).	Hemicolon derecho.	Submucosa	-	Quistes gaseosos revestidos de endotelio. Severa reacción de la mucosa con colitis aguda (tifóidea?). Células gigantes mononucleares. Mucosa inflamada, necrosis superficial. Ulceración de las placas de Peyer.	Desnutrición tipo marasmático. Enterocolitis aguda (tifóidea?).
2 d	M. Diarrea. Premadurez.	Colon descendente. Recto-sigmoide. (2-3 mms. diámetro).	Mucosa. Submucosa. Entre capas musculares. Subserosa.	Ganglios mesentéricos.	Quistes gaseosos revestidos de endotelio. Mucosa adelgazada. No hay reacción inflamatoria.	Premadurez. Bronconeumonía focal bilateral.
10 m	F. Diarrea, vómitos. Desnutrición. Deshidratación.	Ileon terminal. Apéndice. Colon y recto.	Submucosa	Apéndice	Quistes gaseosos revestidos de endotelio. Mucosa necrótica. Hemorragia intersticial, intramuscular y subserosa extensa. Foliculos linfáticos dilatados en el centro.	Púrpura trombocitopénica esencial. Desnutrición marasmática. Bronconeumonía hemorrágica. Hemorragia gastrointestinal severa. Anemia secundaria. Úlcera aguda del esófago.
14 d	M. Diarrea. Desnutrición. Deshidratación.	Colon. Ileón.	Submucosa.	Páncreas.	Quistes gaseosos revestidos de endotelio. Mucosa del ileón aplanada, atrofica. Mucosa del colon con marcada actividad secretoria, recubierta con exudado mucoso. Congestión de los vasos de la submucosa.	Premadurez. Enterocolitis pseudomembranosa. Esofagitis aguda por monilia.
30 d	F. Diarrea, heces acólicas. Premadurez. Cardiopatía posita. Hija de madre lútica.	Colon y recto.	Submucosa	-	Quistes gaseosos revestidos de endotelio. Mucosa atrofica, inflamación mínima, aspecto balonado de los plexos mientéricos. Estroma que rodea a los quistes presenta reacción inflamatoria aguda.	Premadurez. Sifilis congénita. Hepatitis sifilítica. Ictericia generalizada. Fibrosis del bazo.
2 m	M. Diarrea, vómitos. Deshidratación grave.	Colon descendente.	Submucosa.	-	Quistes gaseosos revestidos de endotelio. Atrofia y descamación de la mucosa. Dilatación de los linfáticos intramucosos. Mínima reacción inflamatoria periquística.	Desnutrición tipo marasmático.
1 m	M. Diarrea. Dermatitis atópica.	Colon	Submucosa	-	Quistes gaseosos revestidos de endotelio. Mucosa con moderada inflamación crónica, especialmente formada por linfocitos y macrófagos y a veces por polimorfonucleares.	Colitis aguda ulcerosa.
1 m	M. Diarrea. Desnutrición.	Hemicolon derecho.	Mucosa Submucosa	-	Quistes gaseosos revestidos de endotelio. Inflamación aguda de la mucosa e infiltrado polimorfonuclear. Los quistes gaseosos contienen bacterias del tipo bacilar.	Desnutrición tipo marasmático. Colitis aguda. Labio leporino y paladar hendido. Bronconeumonía focal bilateral.

RESULTADOS

Se muestran en el Cuadro No.1

El caso de menor edad tenía 14 días; el de mayor edad de 10 meses. La edad promedio fue de 3.3 meses.

El menor tiempo de hospitalización fue de 9 días y el prolongado alcanzó los 4 meses. El promedio de tiempo de hospitalización fue de 37 días.

Doce casos eran del sexo masculino y 3 casos del femenino. Este dato está de acuerdo con la incidencia, en relación al sexo, encontrada por otros autores y con el número de autopsias de niños varones.

El tiempo promedio que transcurrió entre la hora de la muerte y la hora de la necropsia fue de 4 horas. El tiempo máximo fue de 12 horas y el mínimo de 1 hora. Los cadáveres se guardan en refrigeradora, inmediatamente después de la muer

El síntoma predominante fue la diarrea. Todos los niños afectados padecían o habían padecido diarrea. En 7 casos la autopsia mostró lesiones macroscópicas en la mucosa intestinal y en 11 casos había reacción inflamatoria en la mucosa.

La desnutrición estuvo presente en 11 de los casos; 8 de ellos eran desnutridos del tipo marasmático.

La deshidratación y diversos grados de desequilibrio hieléctrolítico fueron hallados en 9 casos.

De los niños a quienes se les encontró neumatosis intestinal seis eran prematuros.

Cinco casos solamente presentaron vómitos.

La porción más afectada del intestino fue el colon, estaba tomado en todos los casos. En 5 casos el recto también mostraba neumatosis. En 3 casos, solamente, estaba afectado el intestino delgado (íleon).

La localización de los quistes en la pared intestinal fue predominante en la submucosa. Los 15 casos tenían quistes gaseosos en la submucosa. Tres casos mostraban también quistes en la mucosa y, en 2 casos, había quistes en las capas musculares. Un caso tenía quistes subserosos.

Los otros órganos invadidos eran: apéndice íleocecal, ganglios mesentéricos y páncreas.

Microscópicamente, los quistes de todos los casos estaban recubiertos de endotelio, total o parcialmente. En diez casos había reacción inflamatoria en la mucosa intestinal, desde ligera inflamación crónica hasta necrosis con abscesos y hemorragias intersticiales. Había un caso con infiltración de células gigantes mononucleares, en el cual se sospechaba tifoidea.

El diagnóstico anatómico más frecuente fue de desnutrición.

PATOLOGIA

En la descripción de los casos, en conjunto, se hará una generalización con los datos más frecuentemente encontrados en los 15 casos motivo de esta comunicación.

Casi siempre se trataba de niños desnutridos, marasmáticos, deshidratados, prematuros, con el abdomen distendido, a veces, con anomalías congénitas (Fig. 2). La cavidad abdominal contenía las asas intestinales dilatadas, especialmente a nivel donde estaba invadida por la neumatosis (Fig. 3). Hay ocasiones en que los quistes gaseosos son subserosos y se pue-

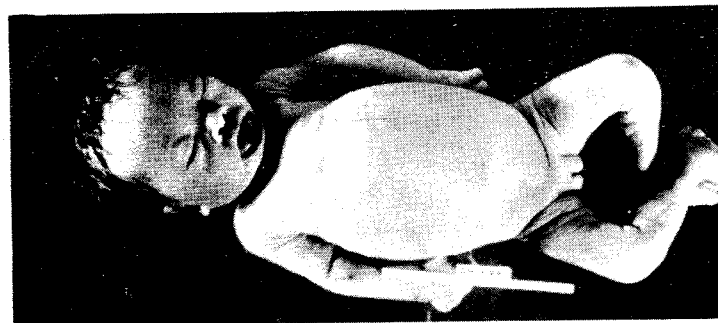


Fig. 2 Caso 2.
Mongólico. Abdomen distendido. Desnutrido.

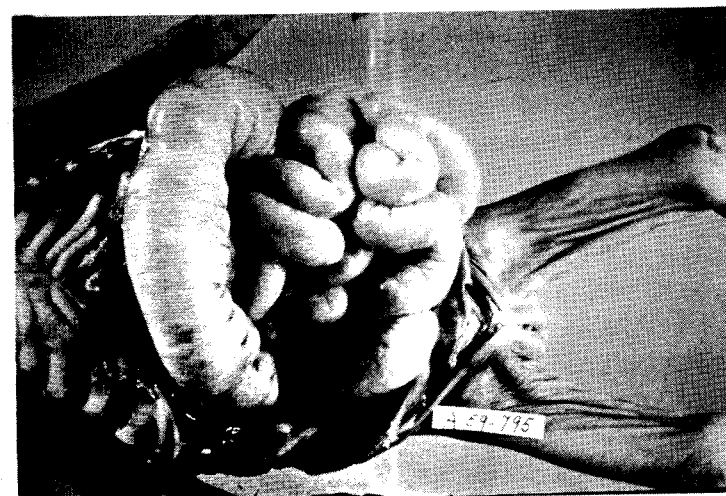


Fig. 3 Caso 3
Desnutrido marasmático, asas intestinales muy distendidas. Neumatosis del colon ascendente y transverso.

observar en el intestino in situ (Fig. 4). En los niños, las lesiones son predominantemente mucosas o submucosas. Por el contrario, en el adulto las lesiones se localizan generalmente en la serosa (23). En la mayoría de los casos de esta comunidad, los quistes gaseosos estaban en la submucosa y medían de menos de 1 mm. (Fig. 5) hasta 2 y más centímetros (Fig. 6). Pueden presentarse aislados (Fig. 6) o bien formando racimos (parecidos a burbujas de jabón Fig. 8) cuando están muy superficiales. Otras veces los quistes gaseosos levantan la mucosa que los recubre (Fig. 9). Un corte transversal (Fig. 10) de las regiones afectadas y previamente fijado en formol al 10% muestra la presencia de quistes independientes unos de otros, que ocupan la submucosa en la mayor parte de casos, re-
 zando la mucosa y la muscular, que se encuentran adelgazadas por la presión de los quistes gaseosos (Figs. 12, 13 y 14).

En ocasiones, la mucosa se encuentra lesionada en las áreas donde se asientan los quistes gaseosos (Fig. 11).

Se acepta, generalmente, que los quistes gaseosos representan conductos linfáticos distendidos por gas (23, 11) y, por tal motivo, se encuentran recubiertos dichos quistes, internamente, por una sola capa de endotelio con células aplanadas y núcleos prominentes (Fig. 15). Según Koss (11) la presencia de endotelio en los quistes gaseosos es lo que le da el carácter, es lo que individualiza la enfermedad y sirve para hacer diagnóstico diferencial con otras afecciones similares. Es raro ver quistes gaseosos en las capas musculares (23) y esto es por causa, probablemente, de la tensión de la fibra muscular que rodea los linfáticos que atraviesan la muscular propia. En varios casos se encontraron los conductos linfáticos dilatados (Fig. 16). Anderson (1) describe en las deficiencias de vitamina (en casos severos de pelagra) la presencia en la mucosa del colon, particularmente, adelgazamiento, de la pared, edema e infiltración linfocitaria. En estos casos hay atrofia y distorsión quística de las criptas de Lieberkühn, que se dicen características. En el caso 17, se encontraron lesiones

que recuerdan el cuadro descrito por Anderson, (Fig. 17) pero, además, tenía quistes gaseosos submucosos bien definidos.

Stiennon (29), al tratar de explicar la gravedad de las lesiones de la mucosa en la variedad de neumatosis del niño, dice que la enfermedad se vuelve invariablemente fatal por la posición del gas en la submucosa. Con el estrechamiento y trombo-neumamiento de los vasos sanguíneos la mucosa se vuelve, prácticamente, avascular y tal condición no es compatible con la salud. En la Fig. 18, se ven una arteria y una vena de la submucosa colapsadas, estrechadas por dos quistes gaseosos satélites que las comprimen.

En algunas áreas fue difícil identificar el endotelio de los quistes, pues estaba enmascarado con la patología concurrente. En la Fig. 19 se observan dos quistes gaseosos submucosos rodeados de intensa hemorragia intersticial, observados en un caso (Fig. 11) de púrpura trombocitopénica esencial con hemorragias y necrosis de la mucosa del intestino.

En las Figs. 4, 20 y 21, se muestra un caso que raramente ocurre en los niños: se trata de quistes subserosos e invasión de un ganglio por el gas. Además, en la Fig. 22, se puede ver claramente un folículo linfático de la mucosa intestinal distendido en su centro por un espacio de gas. El caso 11 de esta serie tenía en el corte histológico del duodeno, un fragmento de páncreas adherido. En dicha sección histológica, el duodeno estaba normal, pero el páncreas tenía muy dilatados los conductos linfáticos (Fig. 23).

Repetidamente, como un hallazgo que llamaba la atención, en las láminas histológicas revisadas, se encontró lo que parece ser una alteración de los plexos mientéricos. En efecto, en las Figs. 24 y 25 se pueden observar los plexos con un aspecto abalonado y las células parecen estar flotando en algo muy laxo, muy separadas unas de otras (aire?). Esto podría estar relacionado con la teoría de Monsaingeon y sus colaboradores quienes suponen que la neumatosis se debe a trastornos neu-



Fig. 4 Caso 9
Prematuro de 27 días. Quistes gaseosos subserosos. Estaban tomados los ganglios mesentéricos (Ver Fig. 20). Hay quistes hasta de 2 cms. de diámetro. Las zonas más afectadas son el colon descendente y rectosigmoide.

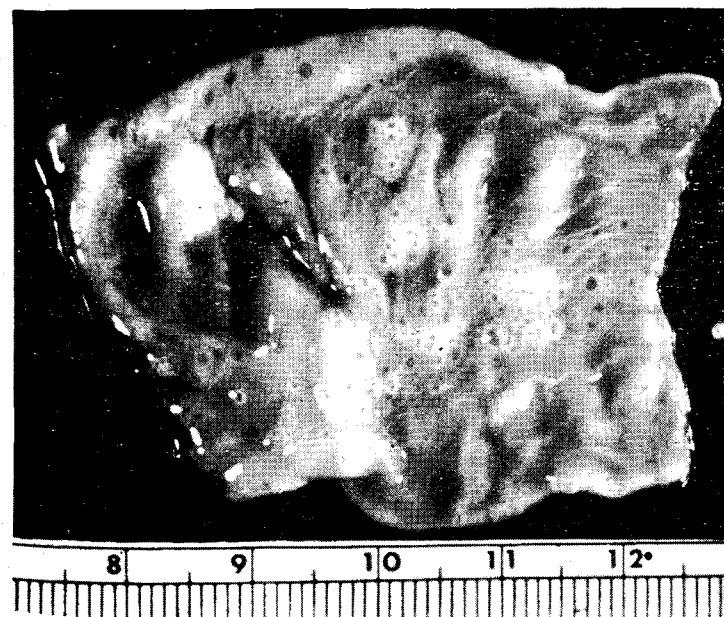


Fig. 5 Caso 8
Prematuro de 21 días. Enterocolitis aguda. Desnutrido marasmático. Se observan múltiples quistes gaseosos de 1 a 2 mms. de diámetro.



Fig. 6 Caso 1
Desnutrido marasmático. Colitis a *E. coli* patógeno. Se observan escasos quistes aislados.

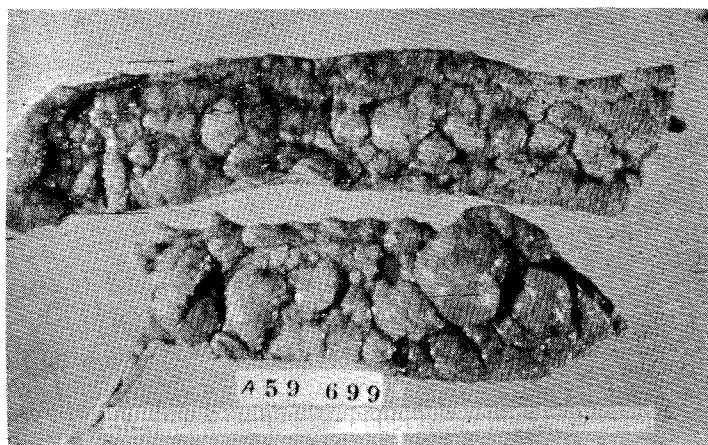


Fig. 7 Caso 2
Mongólico, desnutrido. Neumatosis masiva del colon. Quistes submucosos hasta 2 cms. de diámetro. Obsérvese que hay quistes en el apéndice ileocecal.

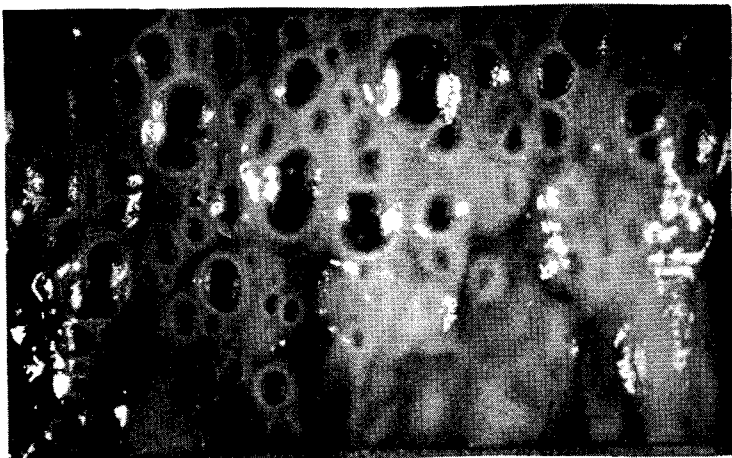


Fig. 8 Caso 6

Desnutrido marasmático grave. Obsérvese el aspecto de panal de abeja o burbujas. La mucosa que recubre los quistes está atrófica y casi transparente.



Fig. 9 Caso 6

Otra porción de intestino, se observan quistes gaseosos más profundos. Miden desde menos de 1 mm. (arriba a la izquierda) hasta racimos que miden 2 cms. ó más.



Fig. 10 Caso 6
Sección transversal del segmento de la Fig. 8. Nótese las cavidades quísticas uniloculares, la mayor mide hasta 0,5 cms. Intestino fijado en formol.

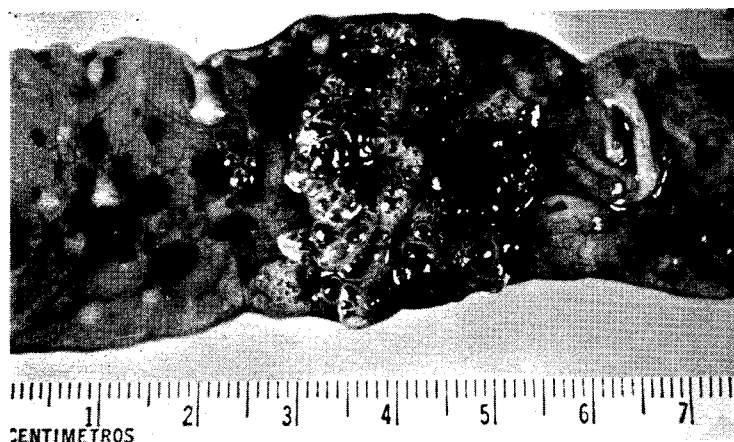


Fig. 11 Caso 10
Desnutrido marasmático con púrpura trombocitopénica esencial y neumatosis del íleon terminal, del apéndice, del colon y del recto. Se observan los quistes gaseosos submucosos y áreas necróticas de la mucosa (Ver Fig. 19).

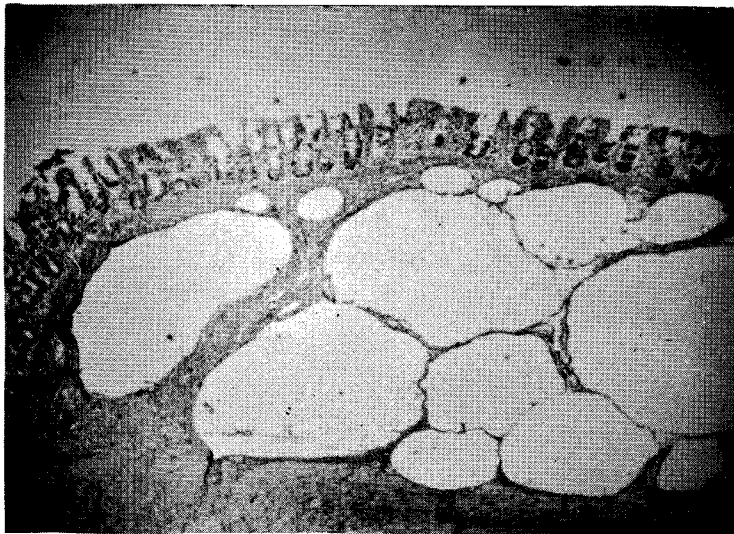


Fig. 12 Caso 6
Sección de intestino, se observan múltiples quistes gaseosos subserosos y la mucosa rechazada hacia arriba y relativamente conservada. (Hematoxilina-eosina x20)

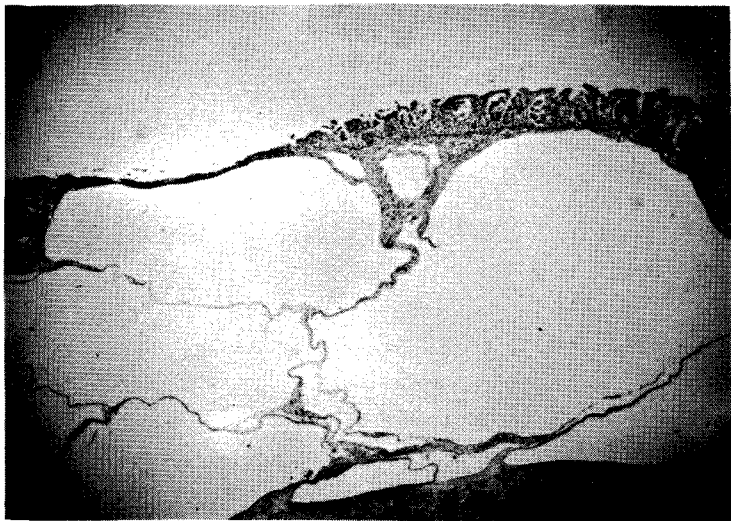


Fig. 13 Caso 4
Sección de colon, muestra la mucosa comprimida y atrófica por los quistes gaseosos submucosos. (Hematoxilina-eosina x 20).

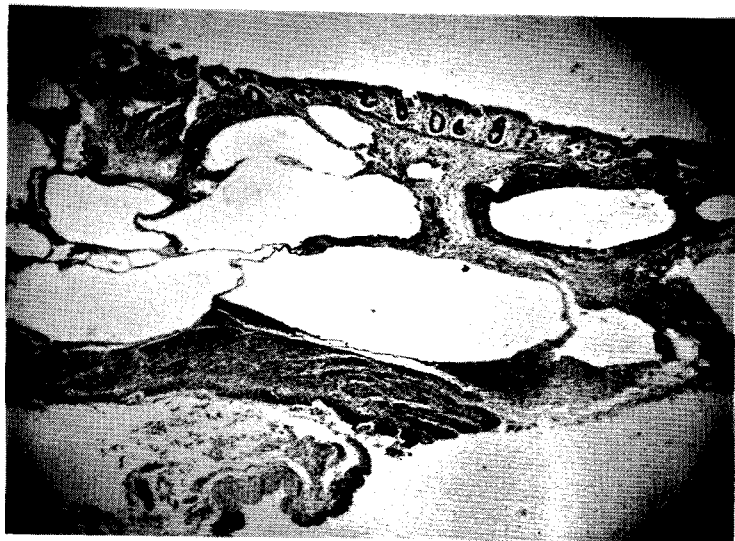


Fig. 14 Caso 9

Sección de colon. La mucosa atrófica y rechazada por quistes gaseosos submucosos que se encuentran entre la muscularis mucosa y la capa muscular que también se observa comprimida y adelgazada. (Hematoxilina-eosina x20).

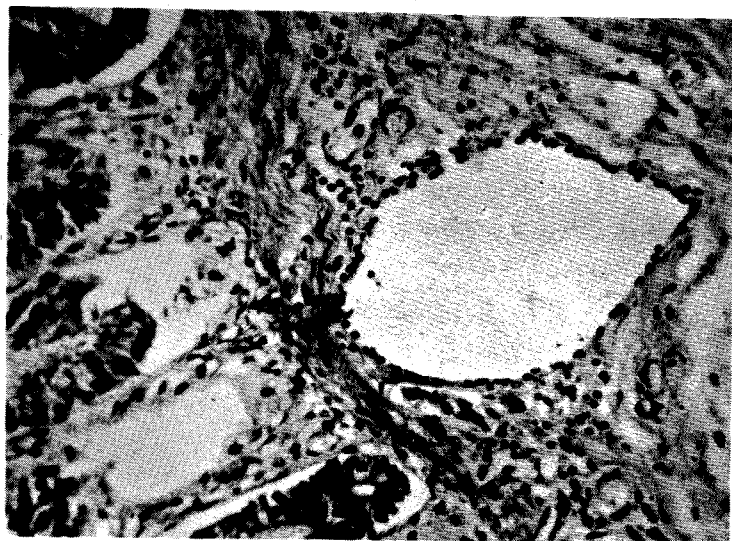


Fig. 15 Caso 2

Quiste submucoso, por debajo de la muscularis mucosa que comprime. El quiste está revestido por endotelio aplanado de una sola capa y de núcleos prominentes. (Hematoxilina-eosina x150).

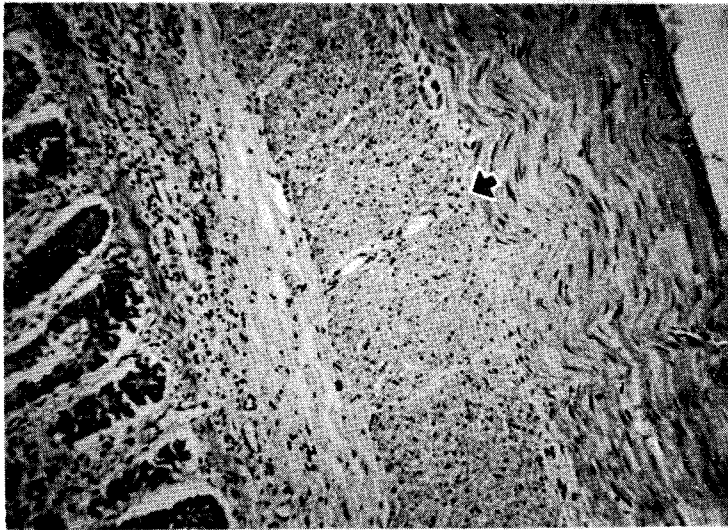


Fig. 16 Caso 2
Se observa un vaso linfático dilatado (flecha) atravesando la capa muscular.
(Hematoxilina-eosina x75).

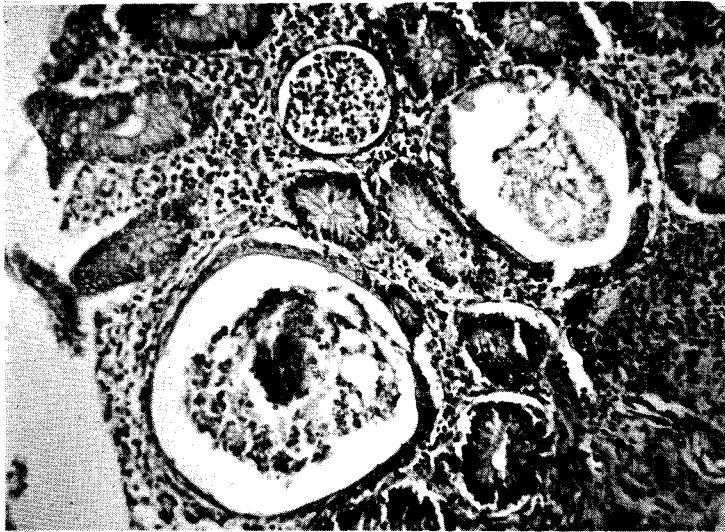


Fig. 17 Caso 1
Quistes en la mucosa que recuerdan las lesiones descritas en la pelagra. Hay
en este mismo caso, quistes gaseosos más profundos en la submucosa. (Hema-
toxilina-eosina x75).

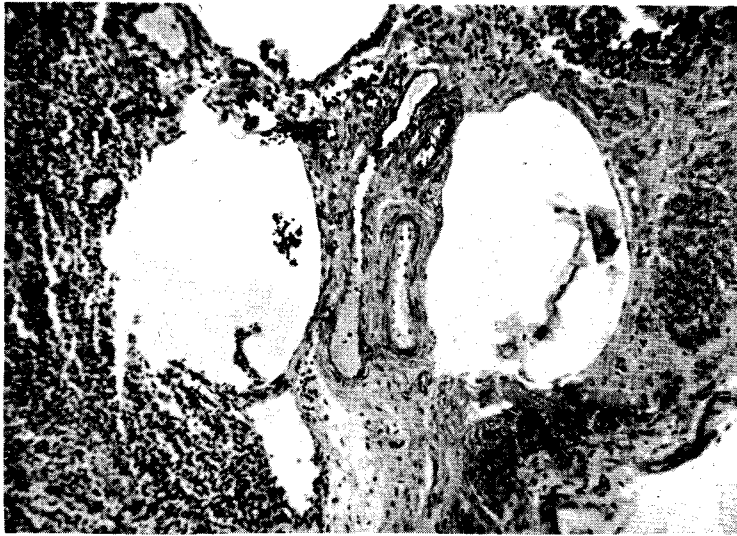


Fig. 18 Caso 3
Se observa una arteria y una vena colapsadas por dos quistes gaseosos laterales. (Hematoxilina-eosina x 75)

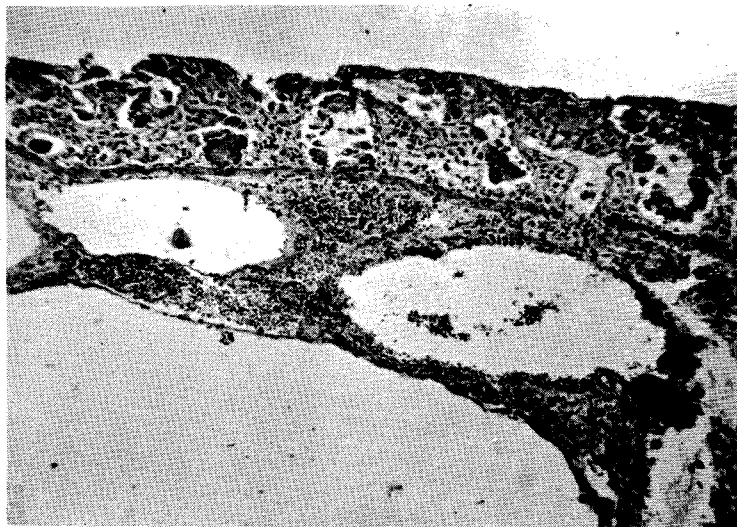


Fig. 19 Caso 10
Se observan quistes gaseosos submucosos que están enmascarados por la severa hemorragia intersticial (Ver Fig. 10) (Hematoxilina-eosina x 75).



Fig. 20 Caso 9
Quistes subserosos y dos ganglios: el de la izquierda se conserva y el de la de
recha se encuentra distendido por gases que dilatan los sinusoides. (Hematoxi-
lina-eosina x20).

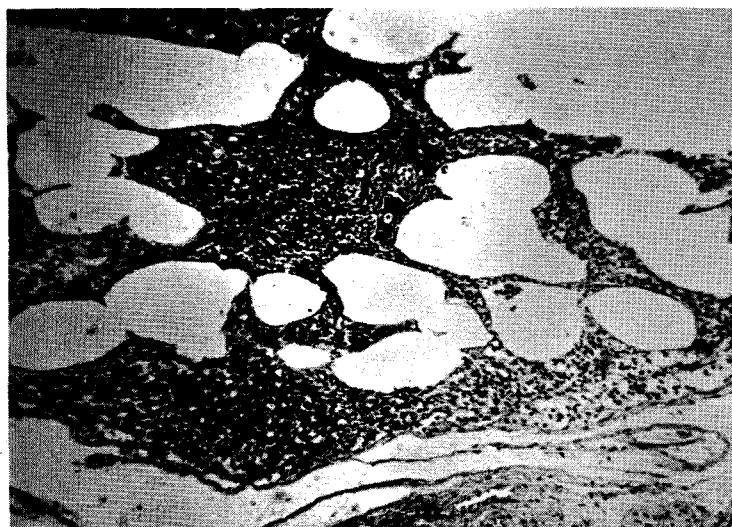


Fig. 21 Caso 9
Detalle del ganglio de la Fig.19, para ver como está alterada la arquitectura
por los quistes gaseosos que se encuentran bordeados de endotelio. (Hemato-
xilina-eosina x75).

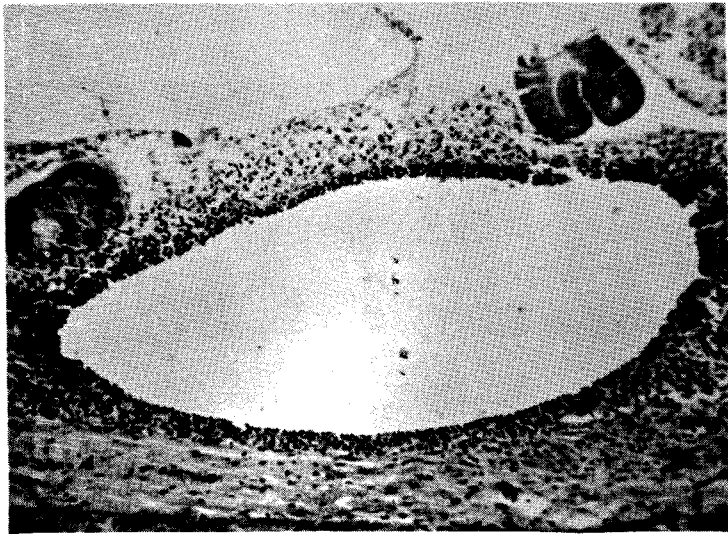


Fig. 22 Caso 3
Folículo linfático distendido en su centro por gas. Se ven restos de la mucosa del colon. (Hematoxilina-eosina x75).

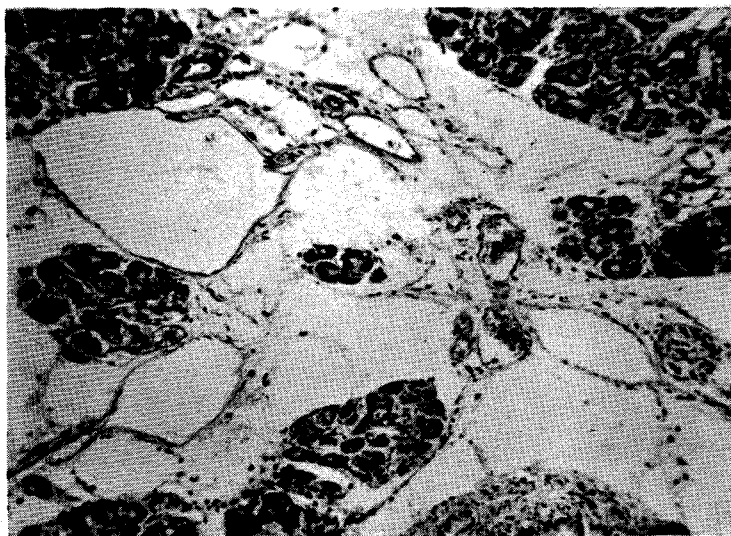


Fig. 23 Caso 11
Se observan los conductos linfáticos del páncreas dilatados y recubiertos de endotelio. (Hematoxilina-eosina x75).

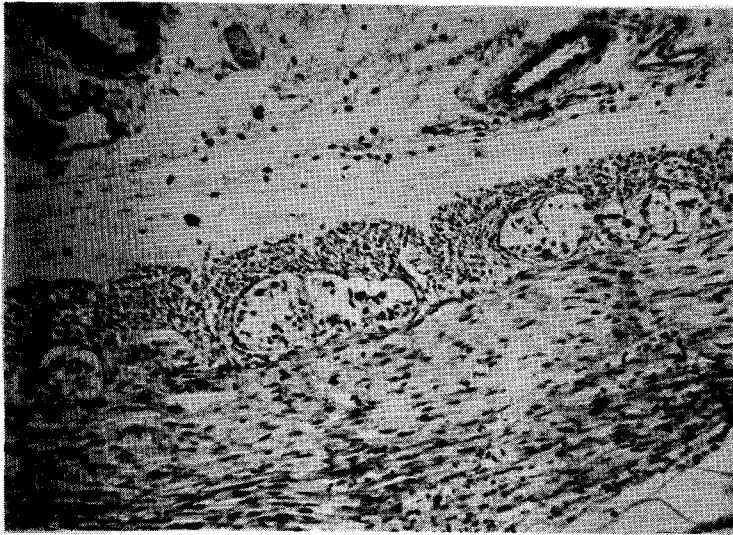


Fig. 24 Caso 15
Se observan los plexos mientéricos prominentes, con aspecto balonado. (Hematoxilina-eosina x75).

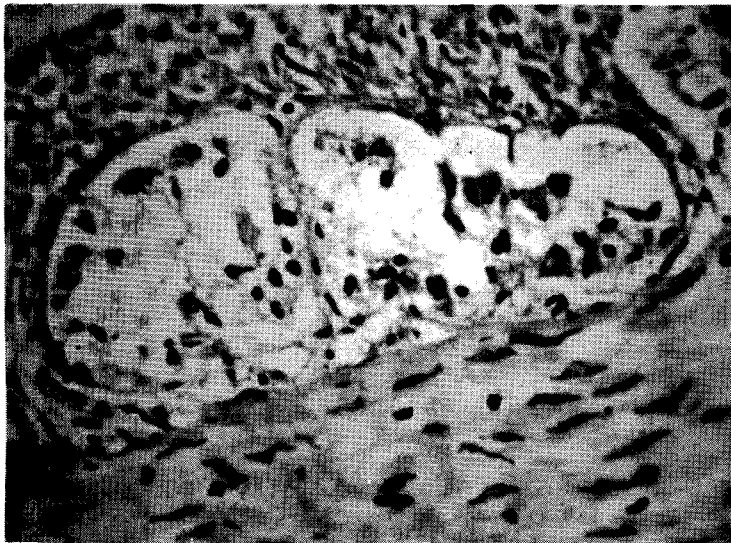


Fig. 25 Caso 15
Un detalle de la Fig. 23, para ver el plexo mientérico en el cual las células nerviosas parecen flotar (¿gas?) (Hematoxilina-eosina x270).

neurovegetativos (19).

DISCUSION

La etiología de la neumatosis intestinal es desconocida. Se han enunciado múltiples teorías para explicar la formación de los quistes gaseosos, pero ninguna de ellas satisface plenamente. Lo más probable es que tratándose de un fenómeno biológico complejo, en él participen uno o varios factores diferentes, que actuando individual, simultánea o sucesivamente, sean los causantes de la enfermedad. Además, es posible que estos factores no sean siempre los mismos y que diferentes causas produzcan el mismo efecto: la formación de quistes gaseosos. Entre los factores que participan, probablemente, en la etiología de la neumatosis intestinal, están: el aumento de presión del gas en la luz del intestino, solución de continuidad de la mucosa, infección, desnutrición, alteración de la permeabilidad de la mucosa, trastornos funcionales de la barrera epitelial, trastornos neurovegetativos, desequilibrio hidroelectrolítico, defectos congénitos de los vasos linfáticos, período de crecimiento rápido, etc. Botsford (4) dice que muy poca atención se le ha prestado a las áreas no afectadas del intestino de los pacientes con neumatosis y que, probablemente, en estas áreas haya cambios anatómicos y funcionales. En los casos estudiados por él, siempre había alteración en la mucosa glandular y reacción inflamatoria, pero sin ulceración microscópica; la hiperhemia, la hiposecreción de moco, las fisuras minúsculas y relativamente secas y una mucosa friable, pueden ser otros tantos factores en la etiología de los quistes gaseosos.

Experimentalmente, Tung (4 , 30) no pudo producir neumatosis intestinal en perros por la inyección de aire en la pared intestinal, a pesar de que pudo observar el paso del gas dentro de los linfáticos mesentéricos; por otra parte, cuando Tung produjo úlceras gástricas artificiales y distendió el estómago, las burbujas de aire se encontraron en los linfáticos de la serosa del estómago y el epiplón, pero no se formaron quistes intestinales localizados y netos. Bostford (4) no pudo producir la enferme-

dad en conejos y gatos sanos a los cuales les inyectó aire en la submucosa. El gas, invariablemente, se escapaba a los linfáticos perivascuales, serosos y mesentéricos, formando quistes en el mesenterio y en los tejidos retroperitoneales, pero no (localmente) en el intestino. Wright produjo (34), por inyección experimental de gas en el tejido subcutáneo, reacción alrededor de los espacios llenos de gas pocos días después de la inyección, observando posteriormente la presencia ocasional de células gigantes. Biester y sus colaboradores (3) trabajando experimentalmente en neumatosis en los cerdos (que es una enfermedad que tiene gran similitud con la neumatosis de los niños) demostraron que la neumatosis en el cerdo se debe a una deficiencia nutricional; pudieron inducir la enfermedad en un número elevado de animales, alimentándolos solamente con arroz sin granza; por otra parte, protegieron a los cerdos con una dieta de arroz con granza, maíz y leche en polvo, evitando la formación de quistes; concluyeron, sin embargo, que "parece haber una variación individual definida en la susceptibilidad, a la neumatosis intestinal, en los diferentes individuos".

La mayoría de los autores está de acuerdo en que los quistes son linfáticos distendidos por gas. Koss (11) después de revisar 213 casos de la bibliografía mundial, hasta el año de 1952, afirma que es condición sine qua non que el gas penetre dentro de los linfáticos, para que se formen los quistes gaseosos y que, solamente, los quistes que posean un endotelio de revestimiento, deben ser aceptados como característicos de la neumatosis intestinal. Urban (32) analizó el gas contenido en los quistes y encontró que estaba compuesto de anhídrido carbónico, oxígeno, hidrógeno y nitrógeno en proporción diferente a la del aire. En los niños (23, 29) los quistes gaseosos se encuentran generalmente localizados en la submucosa, como en los casos de esta comunicación. En los adultos (23, 29) los quistes gaseosos se localizan preferentemente en la serosa y subserosa y casi siempre están rodeados de reacción inflamatoria, a veces son células gigantes de reacción a cuerpo extraño. Koss (11) encontró que, cuando hay fibrosis, las células gigantes aparecen progresivamente en mayor número. En la re-

visión hecha por Paris (23) de un buen número de casos de neumatosis intestinal en niños, encontró que los quistes no se rodean de reacción inflamatoria, o si la hay, es una reacción mínima de carácter neutrófilo. En los adultos, la neumatosis, en el 58% de los casos (11), se encuentra asociada a una lesión del área pilórica, principalmente a la úlcera péptica de tipo estenótico. Existe, también, un 15% (11) de casos de la llamada neumatosis primaria, porque no se acompaña de ninguna lesión evidente del tracto gastrointestinal. En los niños la neumatosis está invariablemente asociada con enteritis.

Los hechos anteriores, plantean la pregunta de si la neumatosis intestinal de los niños, es la misma enfermedad que se observa en los adultos.

Después de revisar casos de adultos y de niños, Paris (23) hace la siguiente generalización para encontrar similitud entre la neumatosis del niño y la del adulto:

- En la neumatosis de la infancia, existe siempre infección.
- La ulceración no es necesaria para el desarrollo de las lesiones de la neumatosis; cuando está presente, probablemente, sólo es uno de los factores etiológicos.
- Tanto la neumatosis de la infancia, como la del adulto, son procesos reversibles.

Koss (11) discute y analiza separadamente los casos de neumatosis encontrados en niños y sugiere esta secuencia para explicar el proceso de la enfermedad:

- Primero se forman quistes con simple endotelio linear.
- Después hay reacción inflamatoria con apareamiento de células gigantes.
- En seguida se forma tejido conectivo periquístico, seguido de,
- Desprendimiento de las células gigantes con fibrosis concomitante del estroma que los circunda.
- Por último, hay disminución del tamaño de los quistes en el

punto de fibrosis severa y, desaparición de los mismos, por un proceso de cicatrización.

Con estos hechos en mente, Paris (23) sugiere la posibilidad de que la neumatosi intestinal, tanto en los niños como en los adultos, sea una misma enfermedad, pero en diferentes etapas de evolución, y que los hechos se sucedan así: inicialmente hay una enteritis bacteriana con considerable producción de gas y alteración de la permeabilidad de la mucosa al gas. Más tarde, como resultado de la actividad bacteriana per se o de algún otro factor desconocido que actúa conjuntamente con la infección, el gas entra en la mucosa y sus linfáticos y pasa a través de los linfáticos de la submucosa y muscular, hasta alcanzar los linfáticos subserosos. La casi completa ausencia de quistes gaseosos en la capa muscular, puede ser explicada por la contractilidad y considerable fuerza de tensión de los músculos de la pared intestinal, que permiten que el gas ocupe, sólo momentáneamente, los linfáticos que atraviesan la capa muscular.

El diagnóstico clínico se debe sospechar en pacientes desnutridos, deshidratados, prematuros, con historia de diarrea y vómitos, que no responden al tratamiento con antibióticos y soluciones electrolíticas.

El diagnóstico radiológico fue hecho en el niño por primera vez por Stiennon (29) quien describe así sus características: a) apariencia reticular típica del abdomen, producida por la acumulación de quistes gaseosos; b) sombra, muy característica, en doble anillo o salchicha inflada; c) neumoperitoneo sin causa evidente; d) acumulación excesiva de aire en la vagina, tejido retroperitoneal y área perirrenal.

Forfota (8) dice que la neumatosi intestinal es una enfermedad tan rara que la mayoría de los clínicos y radiólogos nunca han visto un caso en su vida.

Kreeger (12), en 1954, informó el primer caso en Esta

dos Unidos de Norteamérica diagnosticado por sigmoidoscopia y comprobado histológicamente. Pemberton (24), hizo una revisión de la bibliografía mundial y encontró siete casos diagnosticados sigmoidoscópicamente. Smith (28), en 1958, colectó 25 casos y comunicó 4 casos propios que fueron diagnosticados con sigmoidoscopia; el autor y sus colaboradores estaban impresionados por el marcado aumento, en los últimos años, de la frecuencia de la enfermedad en el colon distal.

El hallazgo premortem de nuevos casos de neumatosi intestinal en Guatemala, será más frecuente a medida que se utilicen más los procedimientos diagnósticos (rayos X y proctoscopia) en niños desnutridos, deshidratados y prematuros que no respondan al tratamiento.

El tratamiento de la neumatosi intestinal es sintomático y exige una actitud expectante, a menos, que la enfermedad esté complicada con un cuadro agudo, obstrucción intestinal por ejemplo, que indique intervención quirúrgica. El pronóstico es bueno en la neumatosi de los adultos y sombrío, "invariablemente mortal" (29), en la neumatosi infantil.

CONCLUSIONES

En vista de los hallazgos anatómicos y el cuadro histopatológico, los quince casos de esta comunicación son casos genuinos de la llamada neumatosis intestinal infantil.

En el Hospital Roosevelt de Guatemala, la neumatosis intestinal infantil, no es una enfermedad rara.

La prevalencia tan alta (1:77) encontrada en Guatemala, se explica por la concurrencia de desnutrición, diarreas infecciosas y premadurez.

RESUMEN

Se hace una breve revisión de la historia de la neumatosis intestinal. Se mencionan tres casos previamente diagnosticados en Guatemala. Se comunican 15 casos de neumatosis intestinal infantil. Se enuncian los posibles factores que intervienen en la etiología de la enfermedad. Se comentan los factores que pueden influir para que la enfermedad tenga una alta prevalencia en Guatemala.

Jorge E. Rosal

Vo. Bo.

Dr. Carlos Vizcaíno Gámez
Patólogo

Imprímase:

Dr. Ernesto Alarcón
Decano

BIBLIOGRAFIA

1. Anderson, W.A.D., Pathology, 3a. ed. St. Louis, The C. V. Mosby Company, 1957. 1402 p.p 407 p 760
2. Bang, B.L.F.: Nord. Med. ark. (No.18) 8:1, 1876, citado por Koss (11).
3. Biester, H.E., Eveleth, R.F., Yamashiro, Y.: J. Am. Vet. M. A. 41: 714-30, 1936, citado por Paris (23) y Koss (11).
4. Botsford, T.W., Dradower, C.: Pneumatosis of the intestine in Infancy. J. Pediat. 13:185-194, 1938.
5. Doub, H.P., Shea, J.J.: Pneumatosis cystoides intestinalis. J. A. M. A. 172:1238-42, 19 Mar 60
6. Duvernoy -caso en Combalusier: Pneumapathologie ou traité des maladies venteuses, Paris, 1754, Vol.1, p.19, citado por Sauser-Hall (26)
7. Eisenlohr, W.: der Pneumatosis intestini, Beit, pth. Ant. 3:101, 1888. Jager, H.: das Vaginal und Intestinalemphysema, Verhandl. Deutsch. path. Gesellsch. 10:251, 1906, citado por Stiennon (29)
8. Forfota, E.: Die Pneumatosis Cystoides Intestini in Röntgenbilde, Forthchr. Geb. Röntgenstrahlen 53: 131, 1936, citado por Stiennon (29)
9. Jackson, J.A.: Gas Cysts of the Intestine, Surg., Gynec. & Obst. 71: 675, 85, 1940.
10. Judge, D.J.: Intestinal Emphysema in Infants Arch. Path. 48: 206-211 (Sept) 1949
11. Koss, L.G.: Abdominal Gas Cysts (Pneumatosis Cystoides Intestinorum Hominis) Arch. Path. 53: 523-549, 1952

12. Kreeger, N., and Littman, L.: Pneumatosis cystoides intestinorum, New England J. Med. 251: 779, 1954
13. Lindsay, J. W.; Rice, E. c., Selinger, M. A.: Pneumatosis Cystoides Intestini in an Infant, Arch. Path. 30: 1085-94 (nov.) 1940.
14. Maas, H.: Demonstration eines Preparates von Emphysema des grossen Netze, Berl. clin. Wchnschr. 41:401, 1904, citado por Stiennon (29)
15. Marneffe, M.: Un cas de pneumatose kystique del'intestin grêle 66(93): 2139-40 31 Dic. 58
16. Marshak, R. H.; Blum, S. D.; Eliasoph, J.: Pneumatosis involving Left Side of Colon, J. A. M. A. 161:1626-1628 (Ag) 1956.
17. Martínez Durán, C.: comunicación personal.
18. Mayer, J.: Hufelands J. prakt. Arzneikunde u. Wundarzneikunde 61:67, 1825, citado por Koss (11)
19. Monsaingeon, A., Gouygou, Ch., Tanret, P., Lannote, M., Poulet: Pneumatosis viscerales aiguës. Arch. mal. app. digest., 44:753-763 1955, citado por Marneffe (15)
20. Moore, R. A., A textbook of Pathology 2a. Ed. Philadelphia W.B. Saunders Co. Junto 1952, 1048 p. p 293.
21. Moore, R. A.; Intestinal Pneumatosis, A. J. Dis. Child 38:818-823, 1929.
22. Nitch, C. A. R., Shattock, S. G.: Section of Pathology, Proc. Roy. Soc. Med. 12:46 (Pt. 3) 1919, citado por Koss (11).

23. Paris, L.: Pneumatosis Cystoides Intestinalis in Infancy, J. Pediat. 46: 1-17 (Enero) 1955.
24. Pemberton, H. W., Smith, W. G., Holman, C. B.: Pneumatosis Cystoides intestinalis diagnosed simoidoscopically, Am. J. Sur. 94:472 (Sept) 1957.
25. Rachet, J., Charrier, J., Busson, A. et moles, R.: La pneumatose kystique intestinale. Un cas de pneumatose kystique du sigmoide. Arch. mal. app. digest., 38: 318-330, 1949, citado por Marneffe (15).
26. Sauser-Hal, P.: Gastroenterology 65:193 y 313, 1940. citado por Koss (11).
27. Skendzel, P. L.: Intestinal Pneumatosis Arch of Pathology 67:333-338. 1959
28. Smith, W. G., Anferson, M. J., Jr., Pemberton, H. W. Pneumatosis cystoides intestinalis involving left porcio of colon; report of four cases diagnosed at sigmoidoscopy, Gastroenterology 35:528 (Nov) 1958.
29. Stiennon, O. A.: Pneumatosis intestinalis in the New-born Am. J. Dis. Child. 81: 651-663, 1951.
30. Tung, P. C., Ngai, S. K.: Chinese M. J. 47:1-14, 1933. citado por Botsford (4).
31. Urban, H.: Anatomische und röntgenologische Befunde bei der Penumatosis Cystoides intestini, Fortschr. Geb. Röntgenstrahlen 55:231, 1947, citado por Stiennon (29).
32. Urban, K.: Ueber Pneumatosis Cystoides Intestinorum, Wie. Med. Wchnschr. 60:1750, 1910, citado por Moore (21).

33. Whittle, J.P.: Pneumatosis cystoides intestinalis *Ann Intern. Med.* 53:395-403 (ag) 1960.
34. Wright, A.W.: *Am. J. Path.* 6:87-92, 1930, citado por Koss (11).
35. Wunderlich, M.J.: Neumatosis Intestinal - Trabajo presentado a la Academia Mexicana de Cirugía en su sesión de 23 de julio de 1937. Guatemala, C.A. Tipo grafía Sánchez & de Guise, 1937, 15p.