

Neumatosis intestinal y gas portal, asociada a trombosis portal.

Comunicación de un caso y revisión de literatura

Luis Alvarez L.^(1,2) y Rodrigo Quera P.⁽¹⁾

PNEUMATOSIS INTESTINALIS AND PORTAL HEPATIC GAS IN ASOCIATION WITH PORTAL THROMBOSIS

We report a rare condition of Pneumatosis intestinalis with hepatic portal venous gas associated to portal thrombosis. A 37 years old female presented with abdominal pain and bloating from four days before admission. Blood pressure was 120/70 and body temperature normal. Physical examination revealed only abdominal tenderness. CT scan showed intestinal gas-filled cysts, air in portal venous system and thrombosis at portal vein branches. Treatment with oxygen and antibiotic therapy was followed by a clinical improvement and patient was discharged after 11 days. Several studies have reported Pneumatosis intestinalis alone and with Hepatic portal venous gas in different pathological conditions. However Pneumatosis intestinalis with hepatic portal venous gas associated with portal thrombosis is a unusual condition.

Key words: *Pneumatosis intestinalis, hepatic portal venous gas, portal thrombosis.*

Introducción

La Neumatosis intestinal (NI) es una condición clínica descrita en 1783 por Du Vernoin en observaciones postmortem, caracterizada por la presencia de gas intramural a nivel de la pared del tracto digestivo principalmente en intestino delgado o grueso¹. También se conoce como Neumatosis Quística Intestinal, debido a la visión macroscópica de formaciones quísticas en piezas operatorias o de necropsias, así como en exámenes radiológicos, endoscópicos e histológicos. En la actualidad, el reconocimiento de esta entidad está en aumento asociado a la mayor instrumentalización de tubo digestivo con carácter diagnóstico o terapéuti-

co y a la mejor capacidad diagnóstica imagenológica.

Aunque la mayor parte de estos casos son asintomáticos y con escasa relevancia clínica, en el otro extremo del espectro clínico la NI puede presentarse como una patología médica de riesgo vital, la cual debe estar considerada en el diagnóstico diferencial del abdomen agudo.

Como complicación infrecuente de este cuadro se puede observar la presencia de gas en la vena porta, condición clínica asociada a una mortalidad de hasta 50%^{2,3}.

A la fecha no existen publicaciones nacio-

⁽¹⁾ Hospital Clínico Universidad de Chile. Departamento Medicina Interna. Sección Gastroenterología.

⁽²⁾ Becado de Gastroenterología.

nales sobre NI en adultos. Presentamos un caso clínico de NI y una revisión de literatura relacionada.

Caso Clínico

Mujer de 37 años sin antecedentes gastro-intestinales, quien presenta posterior a consumo de mariscos bivalvos (almejas), cuadro de dolor abdominal cólico y distensión abdominal difusa de carácter progresivo motivo por el cual es hospitalizada luego de 4 días de evolución.

Durante su hospitalización evolucionó con aumento de dolor y distensión abdominal, asociado a signos de irritación peritoneal, planteándose el diagnóstico de abdomen agudo. Dentro de los exámenes de laboratorio en el hemograma se observó 7.930 leucocitos por mm^3 sin desviación izquierda, velocidad de sedimentación de 11 mm/hr, pruebas hepáticas normales, amilaseemia normal y Proteína C reactiva de 52mg/L (VN: < 0,5 mg/L). Tomografía axial computada (TAC) de abdomen y pelvis mostró engrosamiento de pared de ciego y colon ascendente y colecciones de aire a nivel de pared cecal sin compromiso de grasa pericolónica. Además se apreció aire en ramas de vena porta (Figuras 1a y 1b).

Con el diagnóstico de NI con gas portal, se decidió manejo conservador con hidratación, oxigenoterapia y uso empírico de Ciprofloxacino y Metronidazol intravenoso. Evoluciona favorablemente, con disminución del dolor y distensión abdominal realizándose TAC de abdomen y pelvis a las 48 horas de la primera tomografía, que muestra disminución de aire a nivel cecal y de ramas de vena porta, con persistencia del engrosamiento de pared cecal y la presencia de trombosis de ramas de vena porta (Figuras 2a y 2b). Se inició tratamiento anticoagulante y se postergó estudio de trombofilia.

La paciente evolucionó en forma favorable con regresión total de su sintomatología gastro-intestinal, motivo por el cual es dada de alta después de once días de hospitalización. Desde esa fecha en los controles ambulatorios no ha presentado evidencias de recidiva de su cuadro clínico.

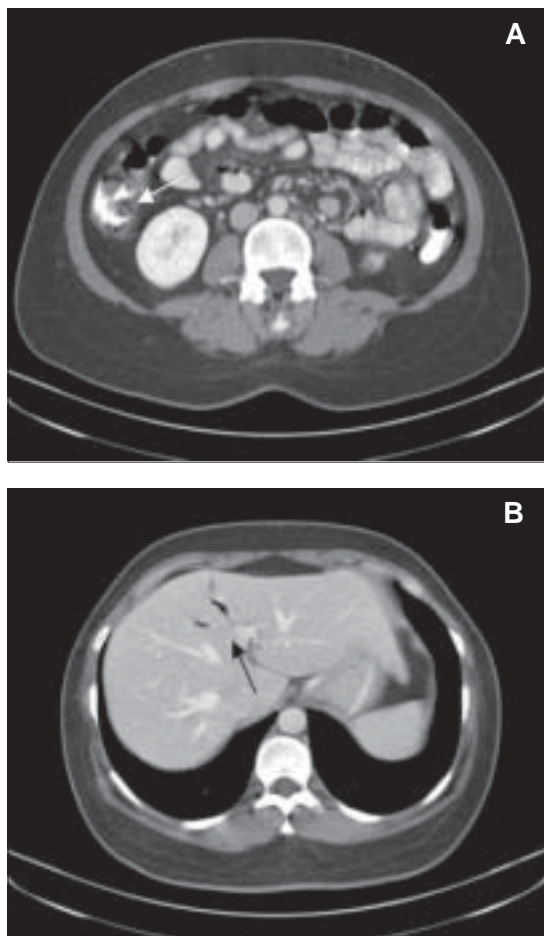


Figura 1. A: TAC de Abdomen y Pelvis que muestra colección de aire a nivel cecal. B: colección de aire en rama de vena porta.

Discusión

La NI corresponde a una condición patológica caracterizada por la presencia de gas intramural (submucoso y/o subseroso) en intestino delgado o grueso en cuyo origen concurren distintos mecanismos fisiopatológicos y se asocia a diversas etiologías. Por lo tanto, no es una entidad nosológica definida y su evolución y pronóstico depende de la etiología subyacente^{1,2}. En un 85% este trastorno es secundario y en un 15% se considera de carácter idiopático², la mortalidad varía según los estudios, sin embargo hay coincidencia en

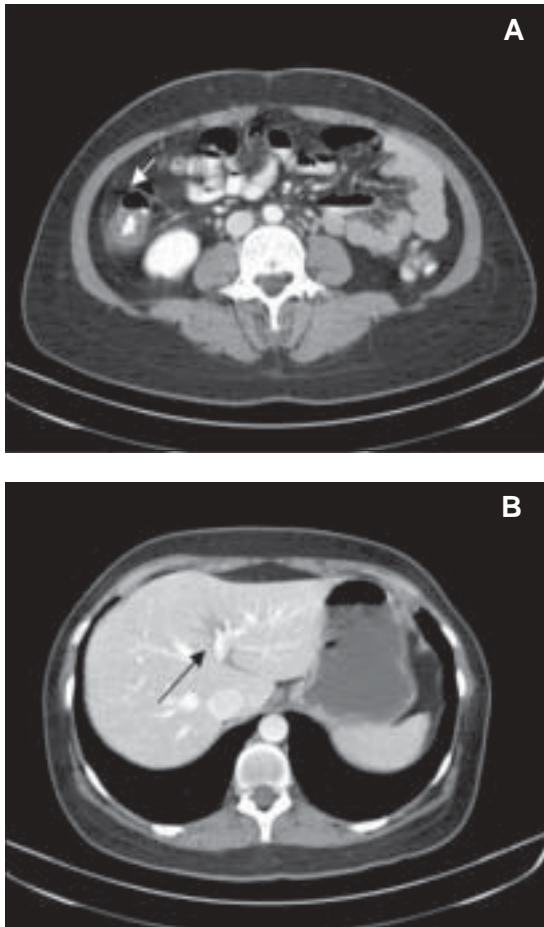


Figura 2. A: TAC de abdomen y Pelvis que muestra engrosamiento de pared cecal. B: trombosis de ramas distales de vena porta.

que existe una mayor mortalidad cuando se asocia a cuadros de isquemia y/o perforación intestinal^{2,3}.

Hacia 1974 Shallal⁴ y cols encontraron sólo 410 reportes de Neumatosis intestinal en adultos, en los últimos 5 años el número de casos ingresados en sitios de búsqueda superan los 1.000 reportes, el aumento de casos se fundamenta en 2 razones, en primer lugar una mejoría en el diagnóstico por imágenes con el uso de la TAC^{4,5} y por su asociación con procedimientos endoscópicos y sondas enterales actualmente de alto uso en la clínica.

Etiología

Esta condición esta asociada a diversas etiologías (Tabla 1). Aunque no existen estudios que permitan señalar cuales son las causas más prevalentes, destacan dentro de ellas los cuadros asociados a isquemia y perforación intestinal dado su mayor morbimortalidad y sobre la cual deben dirigirse los esfuerzos diagnósticos.

Esta patología puede presentarse tanto en adultos como en pacientes pediátricos. La mayoría de estos últimos casos corresponden a pacientes neonatológicos que presentan cuadro de Enterocolitis necrotizante, enfermedad asociada a una alta mortalidad.

Tabla 1. Enfermedades asociadas a Neumatosis Intestinal¹

Traumáticas y mecánicas

- Trauma abdominal cerrado
- Estenosis pilórica
- Vólvulo
- Sonda enterales
- Procedimientos endoscópicos
- Enema baritada

Inflamatoria y autoinmune

- Enfermedad inflamatoria intestinal
- Enfermedad diverticular
- Enfermedad celíaca
- Esclerodermia

Infecciosas

- HIV
- Citomegalovirus
- Rotavirus
- *Clostridium difficile*

Pulmonares

- EPOC
- Asma
- Fibrosis quística

Drogas

- Inmunosupresores
- Agentes citotóxicos
- Corticoides
- Lactulosa

Otras

- Enterocolitis necrotizantes
- Sarcoidosis
- Infarto intestinal

En el caso clínico descrito la etiología infecciosa aguda, aparece como la más probable, no existiendo fundamentos para plantear por ahora un cuadro crónico como sería una enfermedad inflamatoria intestinal.

Fisiopatología

Las teorías descritas para explicar la presencia de gas intramural son variadas y dependen de la etiología, entre los mecanismos descritos destacan los asociados a: 1) origen intraluminal del gas, (secundario a fenómenos mecánicos); 2) producción bacteriana y 3) origen pulmonar.

1) Teoría de gas de origen intraluminal¹⁻⁴, el gas luminal ingresaría a la pared intestinal debido a un aumento de la presión intraluminal. Este mecanismo puede o no estar asociado a daño de la mucosa, por injuria directa como es el caso de la estenosis pilórica, o secundaria a procedimientos endoscópicos. Se ha asociado también a alteraciones de la inmunidad de carácter congénito o secundario a esteroides, citotóxicos, HIV, etc.

2) Teoría de gas de origen bacteriano: Según esta teoría el nitrógeno proveniente del metabolismo bacteriano intestinal, sería el componente principal del gas intramural, ya que se ha encontrado en el una presión parcial de nitrógeno elevada, con una gradiente en relación al nitrógeno sanguíneo⁶. Por otra parte, estudios experimentales han demostrado que en la infección por *Clostridium difficile* se pueden producir lesiones quísticas en la mucosa compatibles con NI. En nuestra paciente la causa de NI, pudo haber sido infecciosa, y los mecanismos señalados podrían explicar esta complicación.

Teoría del gas de origen pulmonar: Es la que posee la menor evidencia en la literatura, y que postula que el origen del gas intramural sería secundario a la rotura de bulas, en pacientes con daño pulmonar, que migraría por el retroperitoneo y posteriormente a la pared intestinal. El paso a través de la pared intestinal se explicaría por la diferencia de gradiente de oxígeno entre el gas presente en el retroperitoneo y el sanguíneo^{1,4}. Esta teoría

ha sido invocada para explicar los casos de NI asociado a etiologías pulmonares (Enfermedad pulmonar obstructiva crónica, Asma y Fibrosis quística).

Cuadro Clínico

El cuadro clínico de la NI es inespecífico y sus manifestaciones dependen principalmente de la etiología asociada. Se han descrito preferentemente dolor, distensión abdominal difusa y diarrea^{1,3}.

El diagnóstico de NI es en la actualidad fundamentalmente imagenológico, centrado principalmente en la Tomografía, que muestra presencia de gas en pared intestinal. Además, el estudio tomográfico podría determinar la causa asociada a este cuadro. Otros estudios radiológicos como la radiografía de abdomen sin contraste, la ecotomografía abdominal y la endosografía pueden ser complementarios para el diagnóstico de NI. En la radiografía de abdomen la presencia de aire en la pared intestinal se manifestará en forma de áreas radiolúcidas lineales, curvas o pequeñas burbujas o colecciones de quistes. La ecografía abdominal y la endosonografía mostrarán la presencia de aire en la pared intestinal⁵.

Desde el punto de vista **endoscópico**, el diagnóstico de NI puede ser planteado en presencia de una mucosa sin solución de continuidad, con aspecto mamelonado o quístico que desaparece al biopsiarse⁷ (Figura 3). La histología muestra la presencia de quistes aéreos en la submucosa y subserosa (Figura 4).

Tratamiento o Manejo

El tratamiento de la NI debe ser enfocado a la causa asociada si es que esta existe. Un estudio prospectivo de 27 pacientes con NI⁸ demostró que la presencia de signos de abdomen agudo al examen físico y de variables de laboratorio (acidosis metabólica, ácido láctico aumentado, amilasa elevada y la presencia de gas en vena porta), se asocian a necrosis intestinal y por lo tanto a un peor pronóstico^{4,8}. Esto implica un manejo más agresivo con es-

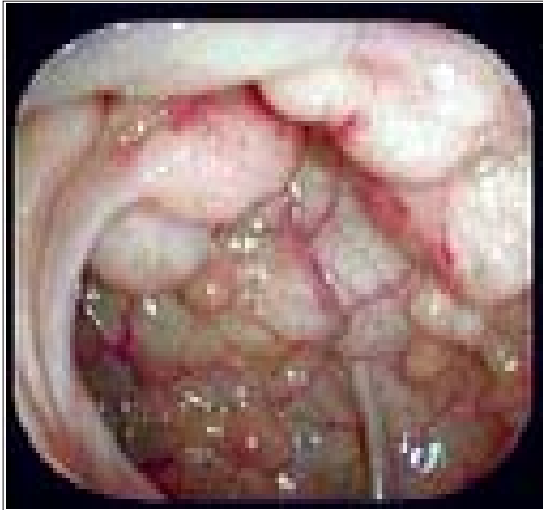


Figura 3. Imagen Endoscópica de Pneumatosis intestinal.

tudios de AngioTAC para confirmar o descartar la isquemia intestinal.

Algunos estudios han demostrado que en pacientes sin elementos de gravedad y descartada causas que requieran un manejo quirúrgico, el uso de oxígeno en altas concentraciones (FiO_2 75%) para lograr presiones parciales de oxígeno > 300 mmHg, ya sea con mascarar faciales, cámaras hiperbáricas o ventilación mecánica, permitiría el retiro del nitrógeno de la pared intestinal^{6,9,10}. El uso de Metronidazol ha demostrado un efecto favorable en la resolución de los quistes, considerando la producción de nitrógeno por las bacterias intestinales¹¹.

Por otra parte, el gas portal hepático fue inicialmente descrito en 1955 por Wolfe J y cols¹² en pacientes pediátricos con Enterocolitis necrotizante. Esta entidad es un hallazgo radiológico descrito como complicación de NI, sin embargo, también puede presentarse en forma aislada. Aunque su pronóstico es variable, su asociación con isquemia intestinal alcanza una elevada mortalidad de hasta el 40%^{13,14}.

El diagnóstico del gas portal esta basado en estudios radiológicos donde se demuestra la presencia de imágenes aéreas de hasta 2 cm bajo la capsula de Gleason, las cuales están dadas por el flujo centrífugo de la circulación

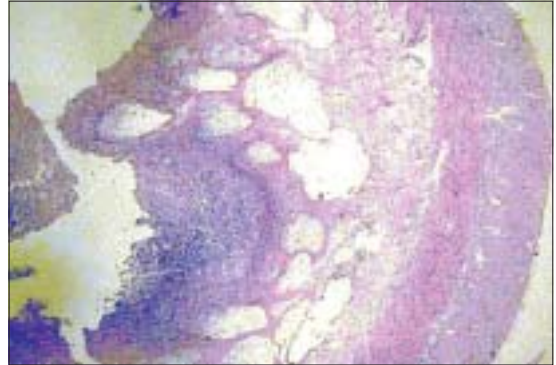


Figura 4. Imagen histológica de Neumatosis intestinal en la que se observan quistes aéreos en la submucosa colónica.

portal que desplaza el gas portal hacia la periferia hepática, al contrario de lo que ocurre con el gas localizado en la vía biliar, el cual se localiza centralmente por el flujo centrípeto de la bilis.

Este cuadro al igual que la NI no existen terapias específicas y generalmente se resuelve en forma espontánea. Si debe ser considerado como un marcador de mal pronóstico^{13,14}, lo que implica un manejo más agresivo, descartando y tratando en forma oportuna cuadros de mayor morbimortalidad como es el caso de la isquemia intestinal.

En relación a la presencia de trombosis de las ramas de la vena porta, que se observó en este paciente, no existe en la literatura una asociación entre gas portal y NI. El inicio de anticoagulación se indicó por tratarse de una trombosis portal aguda.

En el caso de nuestra paciente, a pesar de existir evidencia de abdomen agudo y presencia de gas portal en la TAC, la evolución favorable y un control estricto permitió mantener una conducta conservadora.

En consideración al pronóstico variable de la NI¹⁵ sugerimos un algoritmo de manejo, en el cual lo central es la búsqueda de factores que pueden implicar una complicación abdominal, frente a la cual se debe ser agresivo en su manejo (Figura 5).

La NI es un cuadro poco conocido asociado a diversas etiologías, el número de casos podría aumentar debido al uso creciente de

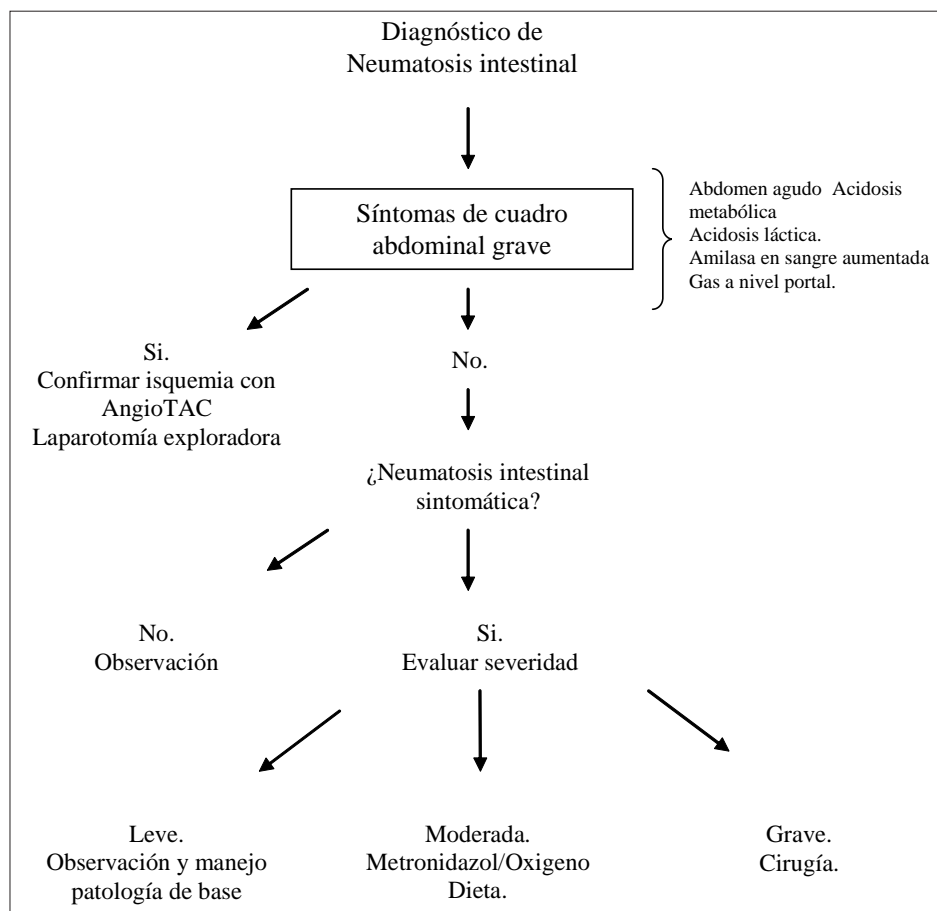


Figura 5. Algoritmo para manejo de Neumatosis intestinal.

exámenes radiológicos y procedimientos endoscópicos. Su pronóstico es variable y está dado principalmente por la etiología, lo que hace necesario su conocimiento para un adecuado manejo clínico.

Resumen

Se presenta un caso clínico de una asociación infrecuente de Neumatosis intestinal con gas en vena porta y trombosis portal. Mujer de 37 años quien presenta cuadro de distensión y dolor abdominal de cuadro días de evolución. A su ingreso se encuentra afebril con presión arterial de 120/70. A su examen físico destaca sólo sensibilidad abdominal. Se realiza tomografía computada de abdomen y pelvis que muestra presencia de imágenes quísticas

con gas en pared de colon ascendente, aire en sistema venoso portal y trombosis en rama de la vena porta. Se inicia tratamiento con antibióticos y oxígeno. La paciente evoluciona en forma favorable siendo dada de alta 11 días después de su ingreso. Varios estudios han mostrado que la Neumatosis intestinal aislada o con gas en la vena porta puede estar asociada a diferentes condiciones clínicas, sin embargo, la asociación de Neumatosis intestinal, gas y trombosis portal es un hallazgo infrecuente.

Palabras clave: Neumatosis intestinal, gas portal, trombosis portal.

Bibliografía

- 1.- Heng Y, Schuffler M D, Haggitt R C, Rohrmann C A. Pneumatosis intestinalis: a review. Am J Gastroenterol 1995; 90 (10): 1747-58.

- 2.- Knechtle S J, Davidoff A M, Rice R P. Pneumatosis intestinalis. Surgical management and clinical outcome. *Ann Surg* 1990; 212: 160-4.
- 3.- Pear B L. Pneumatosis intestinalis: A review. *Radiology* 1998; 207: 13-9.
- 4.- Shallal J A, Van Herdeen J A, Bartholomew J C, et al. Pneumatosis cystoides intestinalis. *Mayo Clin Proc* 1974; 49 (3): 180-4.
- 5.- Kernagis L Y, Levine M S, Jacobs J E. Pneumatosis intestinalis in patients with ischemia: correlation of CT findings with viability of the bowel. *Am J Roentgenol* 2003; 180 (3): 733-8.
- 6.- Florin T, Hills B. Does counterperfusion supersaturation cause gas cysts in pneumatosis cystoides coli, and breathing heliox reduce them? *Lancet* 1995; 345: 1220-6.
- 7.- Varano V, Bonnano C. Colonoscopic findings in pneumatosis cystoides intestinalis. *Am J Gastroenterol* 1973; 59: 353-60.
- 8.- Knechtle S J, Davidoff A M, Rice R P. Pneumatosis intestinalis. Surgical management and clinical outcome. *Ann Surg* 1990; 212 (2): 160-5.
- 9.- Holt S, Gilmour H M, Buist T A, et al. High flow oxygen therapy for pneumatosis coli. *Gut* 1979; (6): 493-8.
- 10.- Grieve D A, Unsworth I P. Pneumatosis cystoides intestinalis: an experience with hyperbaric oxygen treatment. *Aust N Z J Surg* 1991; (6): 423-6.
- 11.- Ellis B W. Symptomatic treatment of primary pneumatosis coli with metronidazole. *Br Med J* 1980; 280: 763-4.
- 12.- Wolfe J N, Evans W A. Gas in the portal veins of the liver in infants; a roentgenographic demonstration with postmortem anatomical correlation. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med* 1955; 74 (3): 486-8.
- 13.- Nicolas P, Nermin H, Mauro P, et al. Hepatic portal gas in adults. *Arch Surg* 2003; 138: 1367-70.
- 14.- Monneuse O, Gruner L, Henry L, et al. Hepatic portal venous gas. *Ann Chir.* 2000; 125 (5): 435-8.
- 15.- Shawn D, Maher A, Keith A. The spectrum of Pneumatosis Intestinalis. *Arch Surg* 2003; 138: 68-75.