

Neumatosis Intestinal Secundaria a Esclerosis Sistémica. Caso Clínico

CAROLINA GALLO, ⁽¹⁾ CAROLINA ROMERO, ⁽²⁾ KARLA VILLEGAS, ⁽¹⁾ GABRIEL GÓMEZ, ⁽¹⁾ PAULA POZO, CARLOS FUENTEALBA, LORENA VENEGAS, NEVA CÁCERES, GLORIA VIZCARRA, ANDREA BIERE, DANIEL PACHECO.

Intestinal Pneumatosis Secondary to Systemic Sclerosis. Clinical Case

Summary

Intestinal pneumatosis is a rare complication that can occur in systemic sclerosis (ES), its pathogenesis is not entirely specified and is characterized by the presence of gas in the submucosa wall and / or bowel subserosa. For a 37 year old woman presented with a diagnosis of diffuse variety EN who consults repeatedly by pain, bloating and intermittent episodes of chronic diarrhea associated with weight loss. The imaging study revealed an intestinal pneumatosis and pneumoperitoneum as the source of the picture.

Keywords: *Pneumatosis intestinalis, pneumoperitoneum, systemic sclerosis.*

Resumen

La neumatosis intestinal es una complicación rara que puede presentarse en la Esclerosis Sistémica (ES), su etiopatogenia no está del todo precisada y se caracteriza por presencia de gas en la pared submucosa y/o subserosa del intestino. Se presenta el caso de una mujer de 37 años, con diagnóstico de ES variedad difusa quien consulta en repetidas ocasiones por dolor, distensión abdominal y episodios de diarrea crónica intermitente asociado a disminución de peso. El estudio con imágenes reveló una neumatosis intestinal y neumoperitoneo como origen del cuadro.

Palabras Clave: *Neumatosis intestinal, neumoperitoneo, esclerosis sistémica.*

INTRODUCCIÓN

La neumatosis intestinal (NI) es una complicación gastrointestinal poco frecuente de las enfermedades del tejido conectivo, especialmente de la ES. Se caracteriza por la presencia de múltiples quistes de gas en la pared submucosa y/o subserosa del intestino. ⁽¹⁾Esta condición es generalmente asintomática siendo detectada principalmente en las evaluaciones radiológicas, sin embargo, puede causar neumoperitoneo o pseudo obstrucción in-

testinal y compromiso vital. El cuadro clínico, así como los hallazgos tomográficos, pueden ser similares a los que se presentan en las perforaciones intestinales, siendo de vital importancia el diagnóstico diferencial adecuado pues su manejo no es necesariamente quirúrgico.

CASO CLÍNICO

Mujer de 37 años de nacionalidad peruana con ante-

⁽¹⁾ Residente Reumatología. ⁽²⁾ Residente Medicina Interna. Unidad de Reumatología, Departamento y Servicio de Medicina Interna, Hospital Clínico San Borja Arriarán, Universidad de Chile

cedentes de ES de variedad difusa diagnosticada en el año 2010 (ANA+, anti Scl-70 +) quien había sido tratada por compromiso pulmonar intersticial con prednisona y ciclofosfamida, 10 meses antes de su ingreso. Consultó en policlínico de reumatología del Hospital Clínico San Borja Arriarán (HCSBA) por dolor epigástrico tipo cólico de tres meses de evolución que alcanzaba intensidad EVA 10/10, sin factores desencadenantes claros. El dolor cedía parcialmente a antiespasmódicos y se asociaba a vómitos alimentarios, diarrea crónica intermitente, baja de peso de 10 kilos y sensación febril. En este contexto se hospitalizó para estudio.

Al examen de ingreso se apreciaba paciente enflaquecida y deshidratada; con fascie esclerodérmica, microstomatia, piel engrosada e hiperpigmentada características de ES. Al examen pulmonar había crujiidos bibasales; el abdomen era blando, depresible, sensible de forma difusa, sin signos de irritación peritoneal. En el laboratorio se observaba anemia normocítica normocrómica (Hb 7,8 g/dL) GB 9.050/mm³, función renal y hepática conservada.

En contexto de dolor abdominal se realizó endoscopia digestiva alta (EDA) y TAC de abdomen y pelvis. La EDA evidenciaba candidiasis esofágica la que fue tratada con fluconazol. En la TAC se observó páncreas normal, estómago distendido, intestino delgado de trayecto y calibre normal. El colon estaba distendido, con presencia de gas en el interior de su pared, la que estaba engrosada y edematosa. Había escaso líquido libre en la cavidad abdominal, linfonodos mesentéricos de hasta 6 mm. No se veía neumoperitoneo (Figuras 1, 2, 3).

El estudio de deposiciones mostró leucocitos fecales (-) *Campylobacter* (-) *Shigella* (-) *E. Coli* (-) *Salmonella* (-) *Vibrio* (-) *Yersinia* (-).

Se interpretaron los hallazgos como secundarios a sobrecrecimiento bacteriano por compromiso intestinal de la ES. La paciente fue tratada con metronidazol con buena respuesta clínica, disminución del dolor abdominal y de la diarrea, siendo dada de alta.

Tres días posterior al alta reapareció dolor abdominal epigástrico asociado a vómitos biliosos y deposiciones líquidas de escasa cuantía, por lo que es admitida en el Servicio de Medicina Hospital Alejandro del Río (HUAP) y es trasladada a HCSBA. Se reevaluó con TAC de abdomen y pelvis observándose pancolitis, neumatosis intestinal y escaso neumoperitoneo, no identificándose algún sitio de perforación. Se realizó manejo médico



Figura 1.



Figura 2

Figura 1 y 2. TC abdomen y pelvis que evidencia dilatación de asas y neumatosis intestinal en colon (18 diciembre).

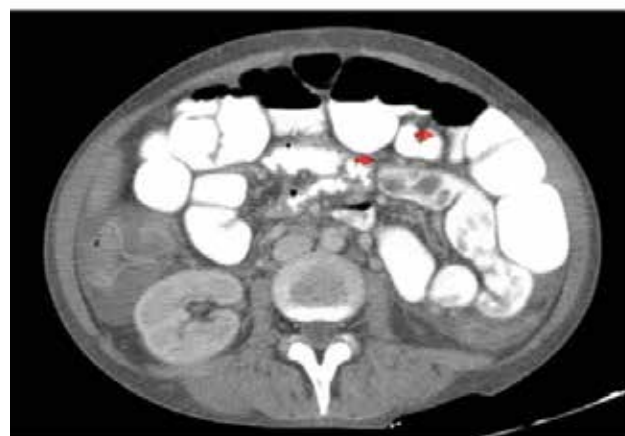


Figura 3. Tomografía abdomen y pelvis: paredes colónicas edematosas, presencia de neumatosis intestinal.

con reposo intestinal, hidratación y antibióticos de amplio espectro. Con esta terapia el dolor abdominal y las deposiciones líquidas cedieron, siendo dada de alta en buenas condiciones generales.

DISCUSION

El compromiso gastrointestinal es una de las manifestaciones más frecuente en la ES, pudiendo presentarse tanto en su variedad difusa como limitada, con una frecuencia variable en los distintos estudios llegando hasta el 70%-90% en algunas series. ⁽²⁾ El compromiso severo se observa sólo en el 8% de los pacientes, pero la mortalidad es alta, con una sobrevida de sólo el 15% después de 9 años. ⁽¹⁾

En relación a la patogenia del CI de la ES, se ha propuesto un proceso de cuatro etapas, similar al compromiso dermatológico. La primera etapa consiste en una lesión vascular que se manifiesta como cambios leves en la permeabilidad intestinal, el transporte, y la absorción. La segunda, es la disfunción neural que sería responsable de los síntomas iniciales. La tercera, es la atrofia del músculo liso. La etapa final es la fibrosis muscular. ⁽¹⁾

El resultado final es la alteración de la actividad peristáltica con múltiples problemas secundarios, incluyendo reflujo esofágico, saciedad precoz, náuseas, vómitos, pseudo-obstrucción, sobre-crecimiento bacteriano intestinal, mala absorción, NI y en última instancia la desnutrición. ⁽¹⁻²⁾

Las manifestaciones que se presentan con mayor frecuencia son el síndrome de mala absorción y la diarrea por sobre-crecimiento bacteriano; en menor proporción la seudo-obstrucción intestinal; y rara vez, como en el caso presentado, la NI intestinal y el neumoperitoneo. ⁽²⁾

La NI se caracteriza por la aparición de gas en la pared intestinal, con o sin gas libre en la cavidad peritoneal. La patogénesis no se entiende completamente, pero se plantea que el sobrecrecimiento bacteriano y el aumento de la producción intraluminal de hidrógeno pueden causar ruptura de la integridad de la mucosa y la fuga de gas hacia la pared intestinal y la cavidad peritoneal. ⁽⁴⁾

Esta entidad suele aparecer en la ES severa y generalmente tiene un curso subagudo y progresivo, con episodios de exacerbación clínica que remiten con la terapia ⁽⁶⁾. El análisis de los casos notificados revela que el desarrollo de NI depende más de la gravedad de la afectación del tracto gastrointestinal que de la duración de la enfermedad, pudiendo aparecer incluso durante las

primeras semanas o meses de iniciada la ES. Dentro de las complicaciones de la NI se ha reportado isquemia intestinal crítica, perforación y peritonitis. ⁽⁴⁾

La aparición de la NI puede ser asintomática, sin embargo, a menudo es precedida por pérdida de apetito, náuseas, vómitos, dolor y distensión abdominal, diarrea o estreñimiento, flatulencia y pérdida de peso. Se han reportado cuadros agudos con fiebre, dolor abdominal tipo cólico y sangrado rectal. ⁽⁴⁻⁷⁾

La importancia de la correcta identificación de este cuadro radica en que su manejo es de resorte médico y rara vez se justifica una intervención quirúrgica. ⁽⁵⁾

El diagnóstico de la NI se basa en la clínica e imágenes sugerentes, tales como: baja densidad lineal o aire burbujeante circular en la pared del intestino, con o sin acumulación de gas libre en la cavidad peritoneal en TAC o radiografías regulares o con contraste. ⁽⁶⁾ En los estudios de contraste, la NI puede simular la llamada "aparición de muelle en espiral" visto en intususcepciones. La TAC es el gold estándar para el diagnóstico, ya que permite excluir alguna emergencia quirúrgica. En la colonoscopia se describe la presencia de lesiones submucosas similares a tumores polipoides. El estudio se puede complementar con la ecografía endoscópica.

La biopsias de intestino reseco de pacientes con neumatosis, han revelado una reacción de células gigantes que rodea el quiste lleno de gas en la pared intestinal o inflamación inespecífica. ⁽⁴⁾

El tratamiento de la NI es principalmente sintomático: antibióticos, fluidos y electrolitos, suplementación y dieta elemental. ⁽²⁾

Se utilizan múltiples esquemas antibióticos: los antibióticos intravenosos de amplio espectro, metronidazol, tetraciclina oral y sus análogos son los más empleados. En casos más graves, sonda nasogástrica, reposo intestinal y la nutrición parenteral pueden ser útiles.

También se ha descrito que las inhalaciones hiperbáricas y normobáricas de oxígeno pueden ser eficaces. La utilidad del uso de oxígeno se basa en que el aumento de contenido de oxígeno en los gases de quistes eleva el gradiente de difusión entre quistes y flujo capilar venoso y mejorando su absorción.

El octreotide, un análogo de la somatostatina, se ha demostrado eficaz en pacientes con NI resistente a otros tratamientos ⁽⁴⁾.

El tratamiento quirúrgico en la NI no está indicado como primera línea, ya que la cirugía no resuelve la neu-

matosis ni previene su recaída. Incluso en presencia de neumoperitoneo la laparotomía urgente sólo se justifica en los casos con sospecha de isquemia intestinal altamente crítica, obstrucción, perforación, absceso abdominal o sepsis abdominal. ⁽⁴⁻⁶⁾

CONCLUSIÓN

El compromiso gastrointestinal es, después de la piel, el sistema más afectado por la esclerosis sistémica, tiene manifestaciones variadas siendo la NI intestinal una complicación rara pero grave de esta enfermedad. Este cuadro se presenta más frecuentemente con episodios recurrentes de náuseas, vómitos, dolor y distensión abdominal, diarrea o estreñimiento, flatulencia y pérdida de peso. Su tratamiento debe ser conservador con antibióticos de amplio espectro, reposo intestinal, eventual inicio de nutrición parenteral, y oxígeno inhalado.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Gyger G, Baron M. Gastrointestinal Manifestations of Scleroderma: Recent Progress in Evaluation, Pathogenesis, and Management. *Curr Rheumatol Rep* 2012; 14(1):22–29 DOI 10.1007/s11926-011-0217-3
2. Vera-Lastra OL. Esclerosis sistémica y tracto gastrointestinal. Abordaje diagnóstico y terapéutico. *Reumatol Clin* 2006; Nov, 2, Suppl 3.
3. Tiev KP, Cabane J. Digestive tract involvement in systemic sclerosis. *Autoimmun Rev* 2011 11(1):68-73.
4. Balbir-Gurman A, Brook OR, Chermesh I, Braun-Moscovici Y. Pneumatosis cystoides intestinalis in scleroderma-related conditions. *Intern Med J* 2012; 42(3):323-9.
5. Ejtehadi F, Chatzizacharias NA, Kennedy H. Pneumatosis Intestinalis as the Initial Presentation of Systemic Sclerosis: A Case Report and Review of the Literature. *Case Rep Med* 2012; 2012:987410, 3 pages doi:10.1155/2012/987410.
6. Devgun P, Hassan H. Pneumatosis Cystoides Intestinalis: A Rare Benign Cause of Pneumoperitoneum. *Case Report Radiol* 2013; 2013:Article ID 353245.
7. Wielosz E, Borys O, Zychowska I, Majdan M. Gastrointestinal involvement in patients with systemic sclerosis. *Pol Arch Med Wewm* 2010; 120(4):132-6.