

Reporte de caso

NEUMATOSIS QUÍSTICA INTESTINAL COMO MANIFESTACIÓN DE ESCLERODERMIA SISTÉMICA: INFORME DE UN CASO*

Edna Mora-Robayo¹; José Nelson Rivera²

1. Estudiante IX Semestre Facultad de Medicina. Miembro activo del Semillero de Investigación en Reumatología. Fundación Universitaria Sanitas. Bogotá D.C., Colombia.
2. Médico con Especialización en Medicina interna y Medicina Crítica y Cuidado Intensivo. Departamento de Medicina Interna, Clínica Reina Sofía; Clínica Colsanitas, Grupo Keralty. Bogotá D.C., Colombia.

RESUMEN

La neumatosis quística intestinal es una complicación gastrointestinal rara de la esclerodermia sistémica. Se caracteriza por acumulaciones submucosas o subserosas de gas libre formando lesiones quísticas. Se presenta a continuación el caso de una paciente femenina con antecedente de autoinmunidad que consulta a urgencias en múltiples ocasiones por distensión intestinal y diarrea crónica. Durante la hospitalización a la paciente se le realiza una tomografía de abdomen que muestra dilatación y burbujas de apariencia quística en asas y mesenterio. Por persistencia del dolor, la paciente es llevada a laparoscopia exploratoria donde se observan las mismas lesiones sin evidencia de irritación peritoneal, por lo que cierran. Continúan medidas de soporte con nutrición parenteral que mejora el estado de la paciente. Esta complicación gastrointestinal suele ser benigna y solo requiere tratamiento conservador. Sin embargo, puede necesitar intervención quirúrgica cuando se sospecha irritación peritoneal. Al ser tan infrecuente es un dilema diagnóstico, por lo que otros diagnósticos diferenciales deben excluirse minuciosamente.

Palabras Clave: Esclerodermia Sistémica, Neumatosis Cistoide Intestinal, Síndromes de Malabsorción, gastroenterología, reporte de caso.

* Trabajo ganador del Primer Puesto en modalidad Presentación Oral - 3er Encuentro de Jóvenes Semilleros: Importancia de los estudios descriptivos en la investigación. Noviembre de 2021.

PNEUMATOSIS CYSTOIDES INTESTINALIS AS A MANIFESTATION OF SYSTEMIC SCLERODERMA: A CASE REPORT

ABSTRACT

Pneumatosis Cystoides Intestinalis is a rare gastrointestinal complication of systemic scleroderma. It is characterized by submucosal and/or subserosal collections of free gas, forming cystic lesions. The following is the case of a female patient with a history of autoimmunity who consulted the emergency department on multiple occasions for intestinal distention and chronic diarrhea. During hospitalization the patient underwent an abdominal CT scan which showed dilatation and cystic bubbles in the bowel loops and mesentery. Due to persistent pain, the patient was taken to exploratory laparoscopy where the same lesions were observed without evidence of peritoneal irritation, so they were discharged. Support measures continued with parenteral nutrition which improved the patient's condition. This gastrointestinal complication is usually benign and only requires conservative treatment. However, it may require surgical intervention when peritoneal irritation is suspected. Given the rarity of this complication it is often a diagnostic dilemma, so that other differential diagnoses should be carefully excluded

Keywords: Scleroderma, Systemic; Pneumatosis Cystoides Intestinalis; Malabsorption Syndromes; Gastroenterology; Case Report

INTRODUCCIÓN

La esclerodermia sistémica (ES) es una enfermedad poco frecuente del tejido conectivo que se caracteriza por daños vasculares en la microcirculación y respuestas desreguladas del sistema inmune y adaptativo, que llevan a la expresión fenotípica de fibrosis aberrante y vasculopatía en los sujetos susceptibles (1,2). La prevalencia de este trastorno es de aproximadamente 1 entre 10.000 adultos y afecta principalmente a mujeres en una razón de 4:1 (3). Dentro de las manifestaciones gastrointestinales (que son la dismotilidad del esófago, la gastroparesia, la disfunción del esfínter esofágico inferior y el esófago de Barret) se encuentra la neumatosis quística intestinal, la cual se refiere a la presencia de gas dentro de la mucosa de las asas intestinales y tejidos vecinos (4). Al ser una manifestación infrecuente, la fisiopatología de esta manifestación no se conoce por completo, pero se sospecha que tenga una naturaleza multifactorial (5).

Este reporte de caso tiene como objetivo exponer al lector la manera insidiosa en la cual debutan los pacientes con neumatosis intestinal a causa de la

esclerodermia sistémica y la importancia de conocer estas manifestaciones para direccionar el objetivo terapéutico. Esta patología puede ser un dilema diagnóstico dados los síntomas no específicos con los que debutan los pacientes. Otros diagnósticos diferenciales más comunes, como la enfermedad celíaca y la enfermedad inflamatoria intestinal deben excluirse minuciosamente.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Una mujer de 64 años de origen guajiro consultó al servicio de urgencias de un hospital de la ciudad de Bogotá, por un cuadro de 1 mes de evolución consistente en astenia, adinamia, asociado a diarrea, náuseas postprandiales y distensión abdominal. Todos estos síntomas fueron compatibles con un síndrome constitucional inespecífico. Decía que hacía hasta cuatro deposiciones al día, incluso durante la noche. Durante este periodo, también había perdido 10 kg de peso de forma involuntaria.

Su historial médico reumatológico incluía síndrome antifosfolípido, artritis reumatoide, síndrome

de Sjögren y hepatitis autoinmune. Refirió que desde hace 20 años ha presentado el fenómeno de Raynaud (Figura 1C) y específicamente, hace 2 años aparecieron máculas en la región ciliar bilateral (Figura 1D) con engrosamiento de región supra labial, por lo que diagnosticaron esclerodermia sistémica. Negó antecedentes familiares de enfermedad autoinmune o cáncer.

Al examen físico presenta signos vitales normales. El examen cardiovascular no presenta observaciones. Estaba afebril y los ruidos respiratorios eran normales, sin estertores ni obstrucción bronquial. Se observaron distintos signos de enfermedad reumatológica como esclerodactilia (Figura 1A), calcinosis (Figura 1B).

FIGURA 1. Signos reumatológicos. A) Esclerodactilia, B) Calcinosis en eminencia tenar, C) Fenómeno de Raynaud, D) Engrosamiento supraciliar bilateral.



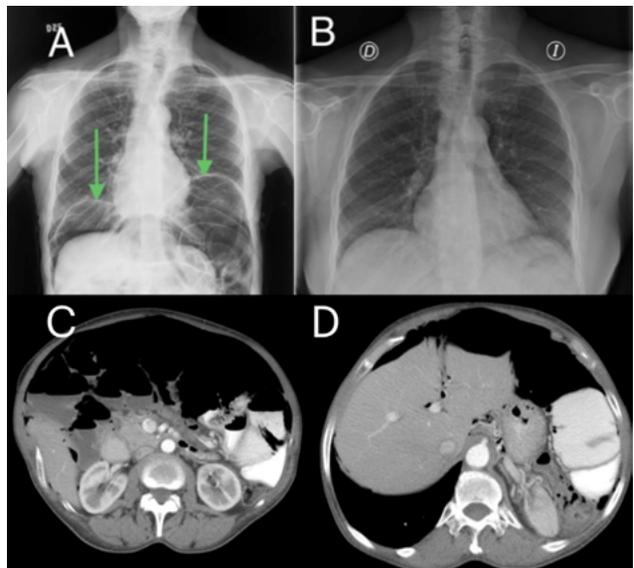
El abdomen estaba distendido pero blando, doloroso a la palpación profunda, timpánico a la percusión y se oían ruidos hidroaéreos aumentados. No había evidencias de organomegalia, irritación peritoneal o sensibilidad de rebote.

EVALUACIÓN DIAGNÓSTICA

Se solicitaron exámenes imagenológicos de extensión. En la radiografía de tórax se evidencia neumoperitoneo bilateral (Figura A). Esto se contrastó con una imagen previa del 2020, la cual era normal (Figura 2B). También se le realizó una Tomografía Axial Computarizada

(TAC) de abdomen que muestra tanto neumobilia como dilatación de asas intestinales, especialmente en asas delgadas donde se observan burbujas de apariencia quística al igual que en el mesenterio. Además, hay pérdida de la haustración en asas gruesas y cámara de neumoperitoneo (Figura 2C).

FIGURA 2. Hallazgos imagenológicos A) Radiografía de Tórax Postero-Anterior con Neumoperitoneo bilateral; B) Comparativa previa. C y D) Tomografía Axial Computarizada de Abdomen con evidencia de dilatación generalizada de asas intestinales y neumobilia

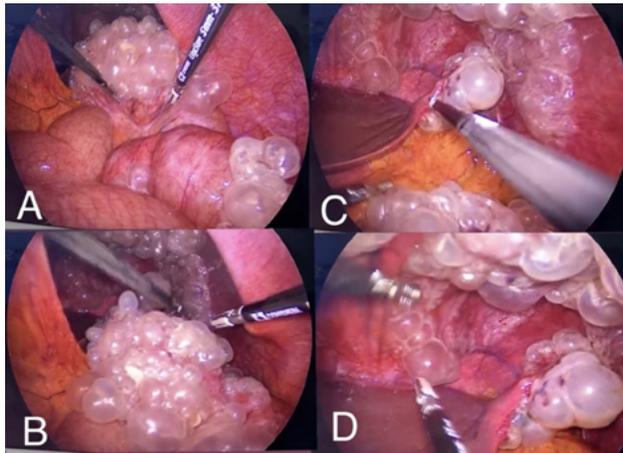


INTERVENCIÓN TERAPÉUTICA

El manejo inicial fue expectante: se indicaron medidas de soporte, se reajustaron dosis de medicamentos reumatológicos y también fue revisada por los dietistas de la clínica los cuales iniciaron una dieta astringente oral. Sin embargo, ante la persistencia y aumento del dolor abdominal, la irreversibilidad del cuadro y el mal estado general de la paciente se decide llevar a cirugía laparoscópica exploratoria donde se documentan lesiones quísticas y sólidas en el segmento 2 y 3 del hígado, que se extienden por el diafragma, peritoneo parietal y la serosa del yeyuno. Se realizó la resección de las lesiones quísticas del segmento 2 y 3 del hígado y de mandaron a patología (Figura 3). La biopsia reporta lesiones hepáticas con tejido pseudoquístico septadas

de paredes fibroinflamatorias, edematosas y hemorrágicas tapizadas por células gigantes multinucleadas tipo cuerpo extraño, sin malignidad.

FIGURA 3. Hallazgos quirúrgicos. A y B) Neumatosis intestinal en asas del intestino delgado; C y D) Quistes neumáticos en hígado y diafragma



Se concluye que el cuadro clínico corresponde a esclerodermia intestinal que genera síndrome de malabsorción con síndrome constitucional y desnutrición secundaria. Además del tratamiento farmacológico previo de su enfermedad, la paciente requirió posterior a la cirugía repleción nutricional de forma parenteral sin complicaciones. La paciente es dada de alta a las 2 semanas posterior a la cirugía. Hallazgos de la historia clínica de la paciente se explican al detalle en la Figura 4.

SEGUIMIENTO

Luego de 40 días finalizado el primer ciclo de nutrición parenteral (15 días), la paciente re-consulta con la misma sintomatología del cuadro inicial. Dadas las limitaciones terapéuticas, se inicia un nuevo ciclo de nutrición parental con éxito. La paciente se considera candidata a implantación de catéter venoso central para reposición nutricional debido a la disfunción de su tracto gastrointestinal. El equipo de reumatología continua vigilando la afectación de órganos cutáneos y extra-cutáneos dados sus antecedentes de autoinmunidad.

FIGURA 4. Línea de tiempo de enfermedad



DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

Las complicaciones gastrointestinales son las más frecuentes de la esclerodermia sistémica afectando aproximadamente al 90% de quienes la padecen (6). Dentro de los factores de riesgo para estas manifestaciones se encuentran pertenecer al sexo masculino, haber cursado con miopatía o síndrome de Sjögren, enfermedad que fue diagnosticada en esta paciente.

Los síntomas son inespecíficos como disfagia orofaríngea, reflujo gastro esofágico, náuseas, vomito, diarrea, constipación e incontinencia fecal, varios de los cuales estuvieron presentes en la paciente (7). Varios informes de casos han reportado la relación entre la neumatosis intestinal y la esclerodermia sistémica desde 1967, en donde el informe de Kaneko y cols. es el más grande y recoge un total de 39 pacientes con esclerodermia (23 con CREST) (4,5,16).

La neumatosis quística intestinal es idiopática (en el 15%) o se presenta con un hallazgo incidental secundario a enfermedades sistémicas (85% de los casos) (8). Dentro de sus manifestaciones se pueden incluir la distensión abdominal, dolor abdominal, sangrado rectal y secreción mucosa. Sin embargo, la mayoría de los pacientes son asintomáticos y nunca acuden a la atención clínica. En este caso particular se entiende como la progresión de la enfermedad puede afectar e infiltrar al sistema gastrointestinal dado por el daño vascular, la denervación, la fibrosis y la atrofia del músculo liso que causan hipomotilidad y llevan a sobrecrecimiento de bacterias en el intestino delgado, que causan diarrea y finalmente un síndrome de malabsorción y malnutrición (9).

Se ha propuesto que el desarrollo de neumatosis intestinal depende de la gravedad de la afectación del tracto gastrointestinal por la esclerodermia sistémica, más que de la duración total de la enfermedad, por lo que múltiples teorías tratan de explicar su patogénesis incluyendo causas bioquímicas, mecánicas y bacterianas (10,11). A pesar de que estas teorías se abordaron en su momento desde distintos ángulos, no necesariamente son excluyentes entre sí, y es muy probable que intervengan múltiples mecanismos patogénicos.

Para Florin y cols. en el año 1997, la flora bacteriana luminal de un paciente puede producir cantidades excesivas de gas hidrógeno a través de la fermentación de carbohidratos y otros alimentos digeridos. Este proceso al aumentar la presión del gas dentro de la luz intestinal, fuerza al gas a través de la mucosa y haciendo que quede atrapado en la submucosa (10). Por su parte Pieterse y cols. plantean que el aumento de la presión abdominal en pacientes con enfermedades

respiratorias o de tejido conectivo, puede hacer que el gas entre en la pared intestinal (12). Por último, se teoriza que un punto de lesión o trauma en el asa intestinal es un factor de riesgo para que las bacterias productoras de gas (por ejemplo, *Escherichia coli*) forme cantidades abundantes de gas intramural (11). Un hallazgo significativo en esta teoría, es que un aumento de *Bacteroides fragilis* en la flora intestinal se asocia con disminución en la hinchazón y distensión abdominal, y en contraste, un aumento de *Fusobacterium spp* se asocia con aumento del estreñimiento y distensión abdominal (13).

En cuanto al tratamiento, este se realiza según la gravedad de los síntomas. Los pacientes asintomáticos no requieren ningún tratamiento adicional al de base por la esclerodermia. Para los pacientes con síntomas leves se aconseja cambios dietarios y antibiotioterapia. Las recomendaciones propuestas por EULAR en el tratamiento de las complicaciones gastrointestinales relacionadas con la ES sugieren el uso de inhibidores de la bomba de protones para el reflujo gastrointestinal para prevenir úlceras y la estenosis esofágica. Así mismo, el sobrecrecimiento de bacterias requiere del uso de tratamiento antibiótico empírico contra enterobacterias aeróbicas y anaeróbicas (14). En los pacientes con síntomas moderados o graves que requieren hospitalización, la nutrición enteral o parenteral debe ser considerada, más aún si tienen síndrome constitucional o pérdida no intencionada de peso, criterios evidenciados en esta paciente. La cirugía suele reservarse para los pacientes que continúan sintomáticos a pesar del tratamiento médico o con complicaciones como obstrucción intestinal, perforación o peritonitis (15).

La neumatosis intestinal es una complicación grave y a menudo mortal en las afecciones relacionadas con la ES. Los síntomas recurrentes como dolor abdominal, emesis, diarrea y la pérdida de peso progresiva son pistas para el diagnóstico precoz. El síndrome de mal absorción que lleva a la malnutrición, es un síntoma de enfermedad grave por lo que requiere de un abordaje nutricional personalizado para garantizar las necesidades metabólicas del paciente. El cuadro clínico puede ser confuso debido al curso insidioso o

a las complicaciones tardías, y es así como las imágenes diagnósticas ante ojos inexpertos pueden inducir a error en el diagnóstico de perforación intestinal, y por consiguiente a una cirugía injustificada. En estos pacientes se justifica el manejo por un equipo multidisciplinar, que incluya a un reumatólogo, un gastroenterólogo, un radiólogo, un nutricionista y un cirujano dado que puede optimizar el manejo, y así también el resultado y el pronóstico.

PERSPECTIVA DEL PACIENTE

La carga de la enfermedad ha sido importante para la paciente ya que ha limitado su diario vivir. Esto ha marcado negativamente sus relaciones interpersonales ya que refiere estar cansada para realizar ciertas actividades cotidianas como salir a caminar. Adicionalmente, los ciclos de nutrición parenteral intrahospitalarios la aislaban de su cotidianidad, por lo que se consideró una excelente candidata para un plan de atención domiciliaria. En el 2022 la paciente es consciente que el tratamiento conjunto entre reumatología,

gastroenterología y nutrición le ha permitido tener una mejor calidad de vida.

CONSENTIMIENTO

Teniendo en cuenta el principio de investigación biomédica de autonomía, a la paciente se le abordó explicándole en qué consistía su participación en el estudio. En el momento en que decidió participar, firmó consentimiento informado para el uso y publicación de su historia.

FINANCIACIÓN

Ninguna.

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declaran no tener conflictos de intereses. Todos los autores contribuyeron por igual en la escritura de este documento.

REFERENCIAS

1. Orvain C, Assassi S, Avouac J, Allanore Y. Systemic sclerosis pathogenesis: contribution of recent advances in genetics. *Curr Opin Rheumatol.* noviembre de 2020;32(6):505-14. <https://10.1097/BOR.0000000000000735>
2. Hughes M, Allanore Y, Denton CP, Matucci-Cerinic M. Systemic Sclerosis. *EMJ Rheumatol.* 21 de julio de 2020;100-9. <https://doi.org/10.33590/emjrheumatol/20-00073>
3. Denton CP, Khanna D. Systemic sclerosis. *The Lancet.* 7 de octubre de 2017;390(10103):1685-99. [https://10.1016/S0140-6736\(17\)30933-9](https://10.1016/S0140-6736(17)30933-9)
4. Singh G, Johnson C, Gill R, De Cruz P. Pneumatosis cystoides intestinalis (PCI) in a patient with undiagnosed systemic sclerosis. *BMJ Case Rep.* 28 de septiembre de 2018;2018:bcr2018225175. <https://10.1136/bcr-2018-225175>
5. Kaneko M, Sasaki S, Teruya S, Ozaki K, Ishimaru K, Terai E, et al. Pneumatosis Cystoides Intestinalis in Patients with Systemic Sclerosis: A Case Report and Review of 39 Japanese Cases. *Case Rep Gastrointest Med.* 2016;2016:2474515. <https://10.1155/2016/2474515>
6. McMahan ZH. Gastrointestinal involvement in systemic sclerosis: an update. *Curr Opin Rheumatol.* noviembre de 2019;31(6):561-8. <https://10.1097/BOR.0000000000000645>
7. Kaniecki T, Abdi T, McMahan ZH. A practical approach to the evaluation and management of gastrointestinal symptoms in patients with systemic sclerosis. *Best Pract Res Clin Rheumatol.* septiembre de 2021;35(3):101666. <https://10.1016/j.berh.2021.101666>
8. Vogel Y, Buchner NJ, Szpakowski M, Tannapfel A, Henning BF. Pneumatosis cystoides intestinalis of the ascending colon related to acarbose treatment: a case report. *J Med Case Reports.* 8 de septiembre de 2009;3:9216. <https://10.4076/1752-1947-3-9216>

9. Sakkas LI, Simopoulou T, Daoussis D, Liossis SN, Potamianos S. Intestinal Involvement in Systemic Sclerosis: A Clinical Review. *Dig Dis Sci*. abril de 2018;63(4):834-44. <https://10.1007/s10620-018-4977-8>
10. Florin THJ. Alkyl halides, super hydrogen production and the pathogenesis of pneumatosis cystoides coli. *Gut*. 1 de diciembre de 1997;41(6):778-84. <https://10.1136/gut.41.6.778>
11. Yale CE. The Bacterial Etiology of Pneumatosis Cystoides Intestinalis. *Arch Surg*. 1 de julio de 1974;109(1):89. <https://10.1001/archsurg.1974.01360010067017>
12. Pieterse AS, Leong ASY, Rowland R. The mucosal changes and pathogenesis of pneumatosis cystoides intestinalis. *Hum Pathol*. julio de 1985;16(7):683-8. [https://10.1016/s0046-8177\(85\)80152-0](https://10.1016/s0046-8177(85)80152-0)
13. University of California, Los Angeles, David Geffen School of Medicine, USA, Volkmann ER, Hoffmann-Vold AM, Oslo University Hospital, Oslo, Norway. Gastrointestinal tract microbiota modifications in systemic sclerosis. *Eur J Rheumatol*. 28 de octubre de 2020;7(3):228-36. <https://10.5152/eurjrheum.2019.19103>
14. Kowal-Bielecka O, Fransen J, Avouac J, Becker M, Kulak A, Allanore Y, et al. Update of EULAR recommendations for the treatment of systemic sclerosis. *Ann Rheum Dis*. agosto de 2017;76(8):1327-39. <https://10.1136/annrheumdis-2016-209909>
15. Kancherla D, Vattikuti S, Vippera K. Pneumatosis cystoides intestinalis: Is surgery always indicated? *Cleve Clin J Med*. marzo de 2015;82(3):151-2. <https://10.3949/ccjm.82a.14006>
16. Fallon RH. Pneumatosis cystoides intestinalis, associated with scleroderma and presenting with pneumoperitoneum. *Mo Med*. febrero de 1967;64(2):117-8. <https://10.1111/j.1445-5994.2011.02557.x>