

LINFONEUMATOSIS QUISTICA INTESTINAL EN LA INFANCIA

Drs. LUIS GOIZUETA y LUIS MORENO

Cátedra de Pediatría del Prof. Aníbal Ariztia. Hospital "Luis Calvo Mackenna". Santiago.

INTRODUCCIÓN

Presentamos este trabajo con el interés de discernir sobre el tema y de dar a conocer, una vez más, un cuadro frecuente y bien descrito en la Patología del adulto pero, olvidado y muy poco conocido en la Patología infantil.

Nuestro interés se despertó ante la sorpresa del número de casos encontrados en el curso de las necropsias del Hospital Luis Calvo Mackenna, en relación con la escasa casuística de la bibliografía Pediátrica.

La Linfoneumatosis Quística Intestinal conocida también con los nombres de "Neumatosis Intestinal", "Enfisema intestinal", "Neumatosis Quística Intestinal", "Linfoneumatosis Quística Gastrointestinal" es, por lo visto, una entidad rara en el niño. Moore¹ relata 4 casos encontrados en 260 necropsias. Wainright², da cuenta de 6 casos en 240 necropsias. Botsford y Krakower³, encuentran 5 casos en el curso de un año. Desde Montreal en el curso de 1934 a 1956 comunican 17 casos. De los doce casos de Mackenzie⁴, quién da un buen esquema de la historia de esta afección, 5 son tomados de la literatura. Monnet⁵ colecciona 65 casos de la literatura hasta 1957. Respecto a los adultos, este cuadro, es más frecuente. Bilger⁶ ha coleccionado 252 casos desde 1956 a 1959.

CONCEPTOS GENERALES

La Linfoneumatosis Quística Intestinal, se caracteriza por la existencia de un número variable de quistes gaseosos en la pared del tubo gastro intestinal o en las estructuras que lo sostienen. Se encuentran, por tanto, estos quistes, en el estómago e intestino y pueden encontrarse en el mesenterio, en la cisterna de Pecquet, en el conducto torácico, en el peritoneo parietal, en la pared de la vagina y vejiga⁷⁻¹⁰. La localización más frecuente, dentro de lo descrito, es el estó-

mago y duodeno. Nosotros los hemos encontrado en el intestino delgado, ileon terminal, y en el intestino grueso.

El tamaño de los quistes varía desde milímetros a varios centímetros y, pueden ser escasos o muy numerosos, aislados o en grupos. Son comunmente sésiles, existiendo algunas formas multilobadas. En el niño son casi siempre sésiles. Nunca se comunican entre sí.

Clases o tipos: La L.N.Q.I. se clasifica en forma "Infantil" y "Adulta". Leonard Paris⁸ substituye el término "Infantil" por "Aguda" y el término "Adulta", por "Crónica" de acuerdo a la evolución de las lesiones y no a la edad del sujeto.

Patogenia: La Patogenia de esta enfermedad es oscura. Muchas son las teorías invocadas pero ninguna de ellas es suficiente para explicar correctamente el fenómeno. Hay dos teorías que se estiman como las más aceptables y son generalmente las invocadas.

1º La teoría mecánica que sostiene que la formación de los quistes se realizaría por el paso del aire del tubo gastro intestinal a los linfáticos los que lo conducirían y lo difundirían por las estructuras vecinas. Hay un solo caso relatado en la literatura, en el que existía una comunicación demostrativa entre el estómago y el quiste aéreo. Por otra parte, muchos son los factores que disminuyen el valor de esta teoría. Ha sido imposible, por ejemplo, producir experimentalmente lesiones similares introduciendo aire desde el lumen intestinal, aunque existieran ulceraciones de la mucosa, así como tampoco, ha sido posible, con el mismo método, aumentar el tamaño de los quistes. Finalmente se ha observado que la composición de los gases de los quistes es diferente de la del lumen intestinal.

2º La teoría bioquímica de Masson⁹, que supone una reacción ácida del contenido intestinal. Este contenido ácido sería absorbido por los capilares linfáticos y los gases se formarían por la acción del

material ácido sobre los carbonatos contenidos en la linfa. Posteriormente, estos gases se mezclarían con los de la sangre por difusión a través de las paredes capilares y pasarían después a las estructuras vecinas. Se pregunta, el por qué de la poca frecuencia de la neumatosis quística intestinal en relación con la alta frecuencia del contenido ácido gastro intestinal en muchos tipos de gastro-enteritis.

Consecuentemente hay en este fenómeno otros factores envueltos. Por ejemplo habría que mencionar, la avitaminosis y la modificación de la pared intestinal en la inflamación.

Contenido y composición de los gases: Los gases en el quiste están a tensión y pueden explotar bajo la presión del dedo. De acuerdo con Masson el contenido varía de tiempo en tiempo y de un quiste a otro quiste.

En las determinaciones gaseosas se encuentra el siguiente resultado:

Nitrógeno 73 - 90%
 Oxígeno 5 - 20%
 Anhídrido carbónico 0 - 15%
 Metano 0 - 7,66%
 Hidrógeno 0 - 0,7%

El Nitrógeno y el Oxígeno, están constantemente presentes en proporción igual a la de la atmósfera. En lo que se refiere al Anhídrido carbónico, éste está en mayor proporción que en la atmósfera. El Metano y el Hidrógeno no se encuentran constantemente y cuando existen están en pequeña proporción.

Diagnóstico: El diagnóstico de la Neumatosis Quística se hace en la autopsia o en el curso de las intervenciones quirúrgicas. Sin embargo, la crepitación puede conseguirse por la palpación profunda, y tal vez el timpanismo por la percusión. La radiografía de abdomen, ocasionalmente puede ayudarnos mostrándonos asas intestinales con doble contorno y una imagen reticular generalizada del abdomen. Además la presencia de un neumoperitoneo y de gas atrapado en el peritoneo, en la grasa peri-renal, en la pared de vejiga y de vagina, son signos que ayudan al diagnóstico. Los quistes gaseosos a veces pueden verse en los exámenes rectoscópicos.

Una historia de perturbaciones gastro-intestinales de larga evolución, especialmente diarreas, infecciones repetidas o un cuadro clínico de debilidad general, son los hallazgos clínicos usuales de la L.N.Q.I. en el niño.

Complicaciones: Las complicaciones más frecuentes, son la obstrucción intestinal y el neumoperitoneo. Excepcionalmente puede encontrarse, ruptura del peritoneo seguida de muerte.

MATERIAL Y MÉTODO

El trabajo se realizó en el Servicio de Anatomía Patológica del Hospital "Luis Calvo Mackenna" y está compuesto por 1.055 necropsias, correspondientes a niños autopsiados, entre las 2½ y 8 hrs. después de la muerte, en el trienio 1957 a 1959 en que se encontró 20 casos de L.N.Q.I., motivo de nuestra observación. Las edades fluctuaron entre 5 días y 9 meses. Las muestras fueron fijadas en solución de formalina al 10%, y teñidos con Van Giesson o Hematoxilina Eosina. El pH intestinal, fué medido en papel de pH cuyo resultado osciló entre un pH de 6 y 8.

En la encuesta y ficha clínica, se analizó los rubros siguientes: edad, sexo, peso, síntomas clínicos, evolución, examen de heces, diagnósticos clínicos, porción de intestino, otras localizaciones, caracteres microscópicos y diagnóstico Anatómo- Patológico.

DISCUSIÓN Y RESULTADOS

El estudio sobre 1.055 autopsias, ha revelado que la frecuencia de la Linfoneumatosis Quística Intestinal es del orden de 1,8%, lo que está de acuerdo con la impresión mundial^{1,2,3,4,5}.

TABLA Nº 1
 FRECUENCIA DE LA LINFONEUMATOSIS

	Total	%
Autopsias	1.055	100
Casos de L.N.Q.I.	20	1,8

Con respecto a la distribución por edad, llama la atención en nuestro material el gran porcentaje de casos menores de 1 mes y el que todos nuestros casos son lactantes menores de un año.

No hemos encontrado diferencia significativa en cuanto al sexo.

TABLA Nº 2
DISTRIBUCION SEGUN SEXO Y EDAD

Sexo	Nº	%	Edad	Nº	%
Femenino	11	55	— 1 mes	11	55
Masculino	9	45	2 a 10 mscs	9	45
TOTAL	20	100	TOTAL	20	100

En cambio, con respecto al peso de nacimiento tomando como patrón a Prematuros con un peso menor de 2.500 grs. y normales sobre los 2.500 grs., el mayor porcentaje, está a favor de los Prematuros, lo que sugiere que la prematuridad está relacionada con la fisiopatología de este cuadro.

TABLA Nº 3
DISTRIBUCION SEGUN PESO DE NACIMIENTO

	Nº	%
Prematuros	12	60
Normales	8	40
TOTAL	20	100

Los síntomas de comienzo más frecuentemente observados, fueron: Diarreas, Vómitos, Tos y Fiebre, predominando los dos primeros síntomas,

TABLA Nº 4
SINTOMAS DE COMIENZO

	%
Diarrea	75
Vómitos	75
Tos	25
Fiebre	15
Anorexia	5
Tétano	5
Sin datos	5

Con examen de deposiciones sólo tomamos 17 casos, ya que no se realizó en tres de ellos. De los resultados obtenidos, se deduce que el examen de deposiciones no sería una ayuda para el diagnóstico, puesto que un alto porcentaje de ellos se encontraron negativos.

TABLA Nº 5
EXAMEN DE DEPOSICIONES
(sobre 17 casos)

	Positivo %	Negativo %
Sangre	23	77
Mucus	17	83
Fus	17	83
Klebselias	11	89
Hongos	11	89
Monilia	5	95

Al enfrentar el diagnóstico de ingreso con el diagnóstico Anatómo- Patológico nos damos cuenta que en ningún caso se pensó en esta posibilidad diagnóstica.

TABLA Nº 6
LOCALIZACION ANATOMICA DEL QUISTE

	Número	%
Intestino Delgado	12	60
Intestino Grueso	4	20
Intest. Grueso y Delgado	4	20
Otras	0	0
TOTAL	20	100

En cuanto a la localización anatómica de los quistes se aprecia que el 100% de ellos están localizados en el tracto intestinal y en ninguno de nuestros casos hemos encontrado quistes en otro sitio como lo reportan en la literatura ^{4,5}.

El mayor porcentaje correspondió al intestino delgado, y la misma frecuencia se encontró en el grueso y delgado.

TABLA N° 7
LOCALIZACION HISTOLOGICA DEL QUISTE

	Número	%
Sub Mucosa - Mucosa	20	100
Muscular	0	0
Serosa	0	0
TOTAL	20	100

En nuestros casos el 100% de los quistes se encontraron en la sub-mucosa y mucosa.

Examen microscópico: En cuanto a otros hallazgos microscópicos, el timo y el bazo presentaban pnenosis y gran número de linfocitos. En el bazo hay eosinófilos con localizaciones en la periferia de los folículos y congestión de la pulpa roja.

El hígado mostró esteatosis periportal y en algunos casos concomitantemente hepatitis intersticial. En los pulmones revisados había evidencia de bronconeumonía, abscesos en formación y difusa infiltración parenquimatosa.

Intestinos: En los segmentos de íleon y de ciego los quistes estaban en la sub-mucosa, en todos los casos propulsando la mucosa y las capas musculares; las únicas regiones en que la sub-mucosa no estaba distendida era donde las fibras colágenas estaban firmes, abundantes y compactas. En la mayoría de los casos existieron bacterias en el lumen, sin embargo, no se aisló bacilos ni cocáceas dentro de los quistes gaseosos. Todos los casos presentaron enteritis de intensidad variable sin poder determinar en ninguno comunicación entre el lumen y los quistes. En todos los casos la mucosa estaba infiltrada por numerosos leucocitos polimorfonucleares y en el 80% por eo-

sinófilos agrupados en forma difusa. En la submucosa los leucocitos eran muy numerosos, con gran predominio de eosinófilos. En las regiones donde no existían quistes no encontramos eosinófilos. En cuanto a los ganglios linfáticos mesentéricos, los encontramos hemorrágicos.

En los casos presentes de L.N.Q.I., no encontramos células gigantes, pero sí están descritas en la forma "adulta", como lo indican aquellos reportados por la Literatura Médica.

COMENTARIO

Se presenta un estudio clínico-patológico de 20 casos de L.N.Q.I. en niños cuyas edades fluctuaron entre 5 días y 9 meses, así como un resumen a la literatura.

La L.N.Q.I. la hemos encontrado, con una frecuencia de 1.8%. Sólo se hallaron 65 casos infantiles en la literatura. La forma infantil es del tipo Agudo y se distingue principalmente del tipo Adulto por la ausencia de reacción tisular en la presencia de gases. Se hace una breve exposición de la composición de los gases y de las manifestaciones clínicas principales. El estado general en todos los casos fué pobre durante un período relativamente largo de tiempo, de manera que el peso al momento de fallecer fué inferior al de su nacimiento.

La L.N.Q.I. se halló en el intestino delgado, íleon terminal y en el intestino grueso. Las ampollas gaseosas estaban situadas principalmente en la submucosa y produjeron un abultamiento en la mucosa y musculares. Se halló también que no tenían relación topográfica con las ulceraciones de la mucosa presentes en algunos casos.

La Patogénesis de la L.N.Q.I. es oscura. No obstante, una hipótesis bioquímica que considera el contenido ácido intestinal y otros factores, como avitaminosis e infección, se estima la más probable.

RESUMEN

Del estudio de 20 casos de Linfoneumatosi Quística intestinal en el niño, se puede concluir lo siguiente:

1° La Linfoneumatosi Quística resulta de la asociación de varios factores,

donde juegan papel importante los disturbios gastro-intestinales, generalmente acompañados de procesos infecciosos, en niños distróficos con avitaminosis y con acidificación del contenido gastro-intestinal, sin embargo la patogenia es obscura.

2º La frecuencia de acuerdo a nuestro trabajo es de 1,8% de los casos autopsiados.

3º En cuanto a la edad el 55% se presentó en el primer mes de vida, y el total de casos lo encontramos dentro del primer año.

4º Referente al sexo, no encontramos diferencias importantes.

5º Creemos que la prematurez pudiera ser un factor influyente por el alto porcentaje de neumatosis que en ellos se encuentra.

6º Comienzo de la enfermedad, en el 75% con diarreas y vómitos.

7º En la evolución en los servicios, las deposiciones se mantuvieron alteradas en el 100%.

8º El Laboratorio sería de poca ayuda, ya que en los exámenes de heces, no se apreció mayor porcentaje de alteración.

9º El diagnóstico de este cuadro es de difícil precisión.

10º La localización, más frecuente de los quistes es el intestino, tanto delgado como grueso.

11º Las características Anatómo-patológicas, en nada difieren a los resultados de otros países, para la forma infantil.

SUMMARY

LIMPHOPNEUMATOSIS CYSTOIDES INTESTINALIS IN INFANCY

Out of the study on 20 cases of Lymphoneumatosis Cystoides intestinalis in infancy, we can extract the following points:

1) The lymphopneumatosis cystoides results from the association of various factors among which the gastro-intestinal disorders, generally accompanied by infectious processes, in dystrophic children with avitaminosis and with acidification of the gastro-intestinal contents play an important part; however, the pathogenesis is obscure.

2) According to our study, the frequency amounts to 1,80% among the autopsied cases.

3) As to age, 55% presented themselves in the first month of life and we found all our cases within the first year of life.

4) Concerning the sex, we did not find important differences.

5) We believe that the prematurity may be an influential factor, for we found a high percentage of pneumatosis in premature infants.

6) The disease begins in 75% with diarrhea and vomiting.

7) During the evolution in the wards, the bowel evacuations remained altered in 100% of the cases.

8) The laboratory seems to be of little help, since a greater percentage of alterations was not ascertained by the examination of the feces.

9) The diagnosis of this picture is difficult to be made with precision.

10) The most frequent localization of the cysts is intestine, the small one as well as the large one.

11) The anatomic-pathological characteristics of the infantile form do not differ at all from the results of other countries.

ZUSAMMENFASSUNG

CYSTISCHE LYMPHOPNEUMATOSE DES DARMS BEIM KIND

20 Fälle von cystische Lymphopneumatose des Darms beim Kind werden untersucht und es ergeben sich dabei folgende Schlussfolgerungen:

1) Die cystische Lymphopneumatose resultiert aus dem Zusammenwirken verschiedener Factoren, unter denen die im allgemeinen mit infektiösen Processen einhergehenden Magen-Darm-Störungen bei dystrophischen Kindern mit Avitaminose und mit Ansäuerung des Magen-Darm-Inhalts eine wichtige Rolle spielen; die Pathogenese ist jedoch unklar.

2) Gemäss unserer Arbeit, beträgt die Häufigkeit unter den Fällen, die zur Sektion kamen, 1,8%.

3) Was das Alter anbetrifft, so trat die Erkrankung in 55% im ersten Lebensmonat auf, und die Gesamtheit der Fälle fanden wir innerhalb des ersten Lebensjahres.

4) Bezüglich des Geschlechts fanden wir keine erheblichen Unterschiede.

5) Wegen des hohen Prozentsatzes der Pneumatose bei Frühgeborenen glauben wir, dass die Frühgeburt ein Faktor von Einfluss sein könnte.

6) Bei 75% begann die Krankheit mit Durchfall und Erbrechen.

7) Während des weiteren Verlaufs auf den Krankenabteilungen blieben die Darmentleerungen in 100% der Fälle krankhaft verändert.

8) Das Laboratorium kann nur wenig weiterhelfen, da kein bemerkenswerter Prozentsatz von krankhaften Veränderungen in den Stühlen festzustellen war.

9) Die Diagnose dieses Krankheitsbilds ist schwer genau zu stellen.

10) Am häufigsten waren die Cysten im Darm, sowohl im Dünndarm wie im Dickdarm, lokalisiert.

11) Die pathologisch-anatomischen Charakteristika für die kindliche Form unterscheiden sich in keiner Hinsicht von den Ergebnissen in anderen Ländern.

BIBLIOGRAFÍA

- 1.—MOORE, R. A. — Intestinal pneumatosis. Am. J. Dis. Child. 38:318, 1929.
- 2.—WAINRIGHT, J. — Intestinal pneumatosis in infants. Arch. Dis. Childhood. 26:164, 1951.
- 3.—BOSTSFORD, T. W. and KRAKOWER, C. — Pneumatosis of the intestine in infancy. J. Pediat. 13: 185, 1938.
- 4.—MACKENZIE, E. P. — Pneumatosis Intestinalis. Pediatrics. 7:537, 1951.
- 5.—MONNET, P. — Pneumatosis Kystique intestinale du nourrisson. Ann. paediat. 33:394, 1957.
- 6.—BILGER, M. — Pneumatosis cystoides intestinalis in children. J. Pediat. 49:445, 1956.
- 7.—STIENNON, O. A. — Pneumatosis Intestinalis in the newborn. Ann. J. Dis. Child. 81:651, 1951.
- 8.—PARIS, L. — Pneumatosis cystoides intestinalis in infancy. J. Pediat. 46:1, 1955.
- 9.—MASSON, P. — La Lymphopneumatose Kystique. Ann. Anat. Path. 2:541, 1925.
- 10.—JUDGE, D. J.; CASSIDY, J. E. and RICE, E. C. Intestinal emphysema in infants. Arch. Path. 48: 206, 1949.
- 11.—HORMAN, I. R. — Klinischer Bericht ueber 9 Faelle von Pneumatosis Intestine in Sauglingneter. Deutsche Gesunth. Wis. 6:137, 1951.
- 12.—KOSS, L. G. — Abdominal gas cysts (Pneumatosis cystoides intestinorum hominis). Arch. Path. 52: 523, 1952.
- 13.—ROSENBAUN, H. O. — Pneumatosis cystoides intestinalis Report of the first case complicated by fatal rupture of the colon. Ann. J. Roentgenol. 78:681, 1957.
- 14.—MARCONI, G. — La pneumatosis cistica gastro intestinale, con particolare riguardo alla pneumatosis gastrica, nell'ulcera-caeco. Arch. de Vecchi per Ant. pat. e ned clin. 27:603, 1957.

* *
*