

Neumoperitoneo espontáneo en ausencia de perforación visceral en un paciente con esclerosis sistémica: reporte de caso

Spontaneous pneumoperitoneum in the absence of visceral perforation in a patient with systemic sclerosis: a case report

Pablo A. Martínez-Garza^{1*}, Daniel G. Hermsillo-Cornejo¹, Perla X. López-Almanza²,
Edgardo E. López-Méndez³ y Gerardo A. Montalvo-Domínguez¹

¹Departamento de Cirugía General, Fundación Clínica Médica Sur; ²Departamento de Servicio Social en Medicina, Universidad Panamericana;

³Departamento de Endoscopia, Fundación Clínica Médica Sur. Ciudad de México, México

Resumen

Presentamos el caso de una mujer de 44 años con diagnóstico de esclerosis sistémica, quien presentó dolor abdominal intenso sin datos de irritación peritoneal. Una tomografía computarizada de abdomen mostró dilatación generalizada de asas intestinales, neumatosis intestinal y neumoperitoneo extenso, por lo cual se realizó una laparoscopia diagnóstica, sin encontrar sitio de perforación. El neumoperitoneo espontáneo en pacientes con esclerodermia sin evidencia de perforación visceral es una complicación extremadamente rara. El médico deberá mantener un alto índice de sospecha para esta condición ante un paciente con esclerosis sistémica que se presente con un neumoperitoneo espontáneo sin datos de irritación peritoneal.

Palabras clave: Neumoperitoneo. Neumoperitoneo espontáneo. Esclerosis sistémica. Esclerodermia.

Abstract

We present the case of a 44 year old woman with systemic sclerosis who presented with intense abdominal pain without signs of peritonitis. An abdominal computed tomography showed generalized intestinal dilation, intestinal pneumatosis and an extensive pneumoperitoneum. A diagnostic laparoscopy was performed but no perforation nor gastrointestinal leakage were found. Spontaneous pneumoperitoneum in patients with systemic sclerosis without visceral perforation is an extremely rare complication. Physicians must have a low threshold of suspicion for this entity when a patient with systemic sclerosis presents with spontaneous pneumoperitoneum in the absence of peritoneal signs.

Keywords: Pneumoperitoneum. Spontaneous pneumoperitoneum. Systemic sclerosis. Scleroderma.

*Correspondencia:

Pablo A. Martínez-Garza

E-mail: drandradem@gmail.com

0009-7411/© 2022 Academia Mexicana de Cirugía. Publicado por Permayer. Este es un artículo *open access* bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Fecha de recepción: 23-03-2022

Fecha de aceptación: 01-04-2022

DOI: 10.24875/CIRU.22000182

Cir Cir. 2024;92(2):271-275

Contents available at PubMed

www.cirurgiaycirujanos.com

Introducción

El neumoperitoneo se define como la presencia de aire libre extraluminal en la cavidad peritoneal¹, siendo el resultado en el 90% de los casos de una perforación de víscera hueca que generalmente se asocia a datos de irritación peritoneal y requiere una intervención quirúrgica pronta². Sin embargo, en el 10% de los casos restantes puede existir neumoperitoneo sin perforación de una víscera hueca³. Algunas causas de neumoperitoneo en ausencia de perforación o peritonitis son abscesos hepáticos rotos, colecistitis enfisematosa, peritonitis bacteriana espontánea, neumotórax con fuga hacia la cavidad abdominal y diálisis peritoneal⁴. En el contexto de la esclerosis sistémica, el neumoperitoneo espontáneo (en ausencia de perforación) se ha descrito excepcionalmente y se postula que se debe a los cambios del tejido conectivo del tracto gastrointestinal que ocurren en dicha enfermedad. Reconocer el neumoperitoneo espontáneo en un paciente con esclerosis sistémica, ante la ausencia de otros datos (dolor persistente, falta de resolución, signos de irritación peritoneal, síndrome compartimental abdominal, etc.), evitará intervenciones quirúrgicas innecesarias. Presentamos el caso de una mujer de 44 años con neumatosis intestinal y neumoperitoneo espontáneo en ausencia de perforación visceral, secundario a esclerosis sistémica.

Caso clínico

Mujer de 44 años con diagnóstico de lupus eritematoso sistémico diagnosticado 10 años previo a su ingreso, en tratamiento con sulfasalazina, deflazacort y metotrexato; además de diagnóstico de esclerodermia con síndrome CREST (calcinosis, fenómeno de Raynaud, dismotilidad esofágica, esclerodactilia, teleangiectasias) en tratamiento con baricitinib. Inició su padecimiento actual 6 meses previos a su ingreso con dolor abdominal tipo cólico, intermitente, generalizado y de intensidad 6/10. En la exploración física se encontró abdomen blando, depresible, doloroso a la palpación media y profunda en el mesogastrio, sin datos de irritación peritoneal. Tras abordarse mediante una radiografía de abdomen con datos sugestivos de perforación intestinal, la paciente fue referida al servicio de urgencias, donde se realizó una tomografía computarizada (TC) de abdomen con contraste oral e intravenoso (Fig. 1), la cual mostró un estómago parcialmente distendido, dilatación generalizada de las asas intestinales, además de neumatosis intestinal, principalmente en

el yeyuno y el íleon, y abundante aire libre intraabdominal compatible con neumoperitoneo extenso, sin que se lograra identificar un sitio de fuga franco para el medio de contraste oral. Los laboratorios se encontraban dentro de parámetros normales, por lo que se decidió su ingreso para vigilancia, durante la cual presentó aumento de la distensión abdominal y progresión del dolor, motivo por el cual se decidió realizar una laparoscopia diagnóstica de urgencia, que como hallazgos reportó hipertensión intraabdominal (presión intraabdominal de apertura de 12 mmHg), neumoperitoneo, neumatosis intestinal, diafragmática y mesentérica, serositis generalizada y líquido libre intraabdominal (Fig. 2). Se realizó una panendoscopia transoperatoria, la cual no evidenció sitio de perforación ni anomalías anatómicas, reportando únicamente la presencia de gastritis erosiva sin otros hallazgos significativos, por lo que se procedió a realizar conteo intestinal total, con lavado y drenaje de la cavidad. Al no encontrar un sitio de perforación o fuga gastrointestinal, se decidió continuar con vigilancia y manejo médico en hospitalización con procinéticos, antibióticos parenterales y reposo intestinal, presentando mejoría franca del dolor tras el abordaje quirúrgico. Se realizó una TC simple de abdomen a las 24 horas del posquirúrgico, encontrando una disminución significativa del neumoperitoneo y la neumatosis intestinal (Fig. 3), por lo que se decidió su alta hospitalaria para continuar el manejo por consulta externa.

Discusión

La esclerosis sistémica o esclerodermia es una enfermedad reumatológica del tejido conectivo caracterizada por fibrosis de ciertos órganos y sistemas⁵. La clasificación de esta enfermedad se basa en el involucro dérmico: la esclerosis sistémica limitada (antes llamada síndrome CREST) se caracteriza por engrosamiento de la piel distal a los codos y las rodillas sin involucro del tronco, mientras que la esclerosis sistémica difusa involucra los segmentos proximales de las extremidades, la cara y el tronco; ambas formas se asocian con manifestaciones sistémicas. En el 70% de los casos habrá positividad para anticuerpos anticentromero, anti-Scl 70 o anti-RNA polimerasa 3. Los órganos más comúnmente afectados en la esclerosis sistémica son la piel, el tracto gastrointestinal, los pulmones, el pericardio, los riñones y el sistema musculoesquelético⁶.

Los cambios gastrointestinales clásicos de la esclerosis sistémica incluyen atrofia de la capa muscular propia y su reemplazo por tejido conectivo a base de

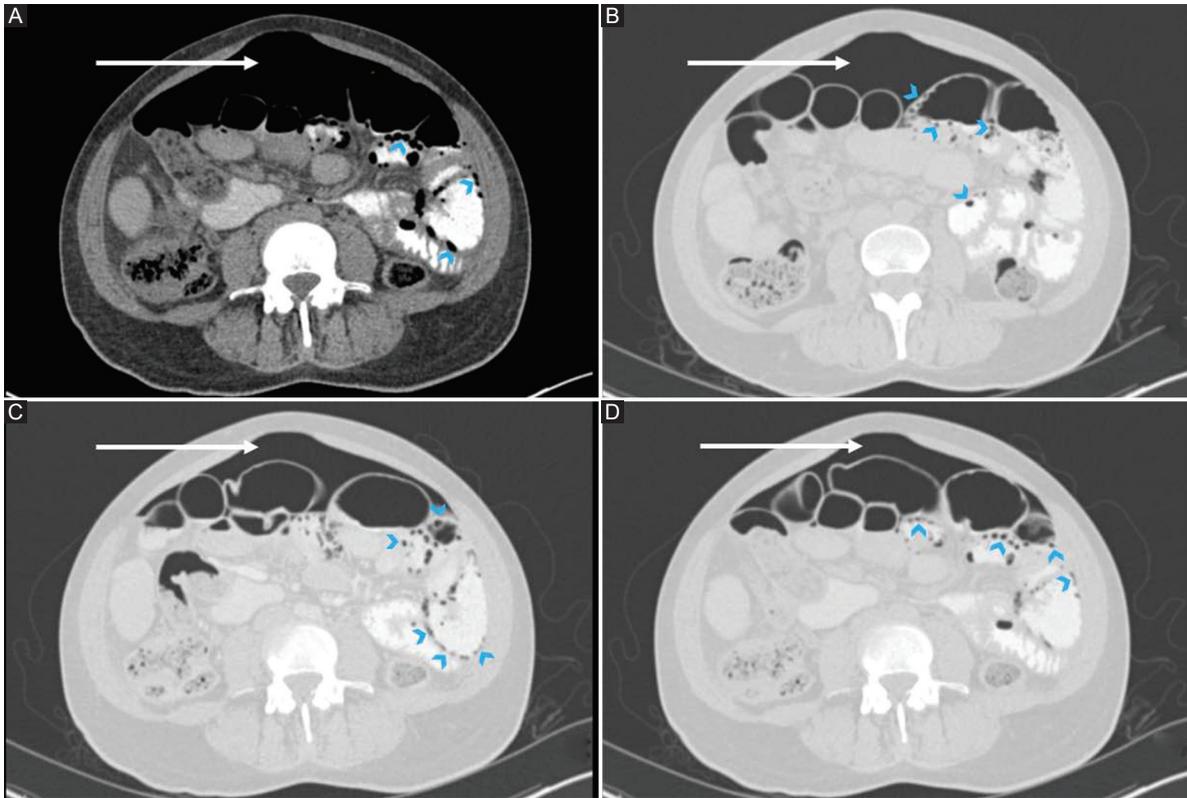


Figura 1. Tomografía computarizada con doble contraste de abdomen. **A:** ventana para abdomen. Neumoperitoneo (flecha blanca) y neumatosis intestinal (puntas de flecha azules). **B, C y D:** ventana de pulmón para mejor visualización. Neumoperitoneo (flechas blancas). Neumatosis en la pared de las asas intestinales (puntas de flecha azules) y dilatación generalizada de las asas intestinales. Sin sitio de fuga del medio de contraste.

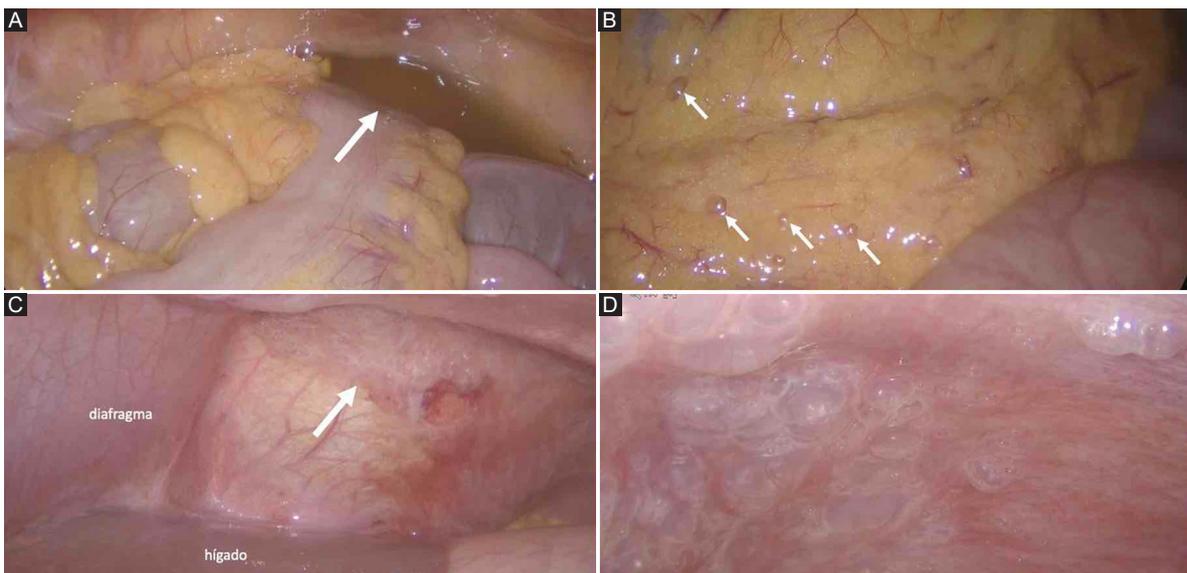


Figura 2. Exploración laparoscópica de la cavidad abdominal. **A:** líquido libre en la cavidad abdominal e intestino dilatado, pero de apariencia normal. **B:** neumatosis mesentérica (flechas blancas). **C:** neumatosis diafragmática (flecha blanca). **D:** neumatosis diafragmática a mayor aumento.

colágeno, lo que ocasiona disminución de la actividad peristáltica y estasis⁷. Además, puede existir dismotilidad esofágica, retraso en el vaciamiento gástrico, diverticulosis yeyunal, malabsorción y neumatosis

intestinal⁸. La neumatosis intestinal, que se presenta solo en el 8% de los casos, es una patología intestinal rara caracterizada por la presencia de gas dentro de la pared intestinal, en general en la mucosa y la

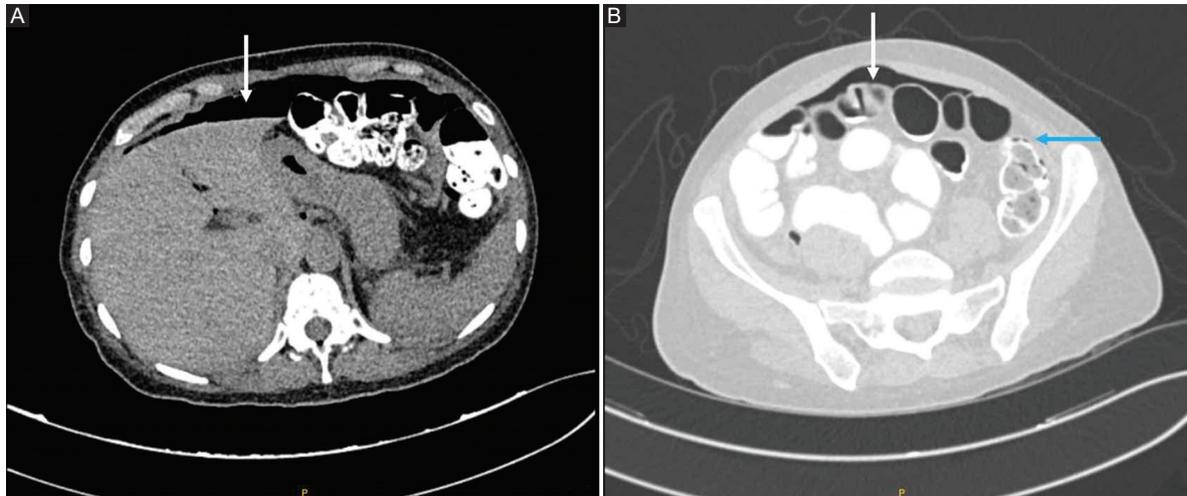


Figura 3. Tomografía computarizada simple de abdomen, un día después de la intervención quirúrgica. Resolución parcial del neumoperitoneo (flecha blanca) y de la neumatosis intestinal (flecha azul). **A:** ventana de abdomen. **B:** ventana de pulmón, para mejor visualización.

submucosa, siendo las localizaciones extraintestinales excepcionalmente raras⁹. El paso del gas intraluminal a la submucosa requiere un daño en la capa muscular de la mucosa, que se puede dar por incremento de la presión intraluminal, procesos inflamatorios o autoinmunitarios (como la esclerosis sistémica), infección por *Clostridioides difficile*, enfermedad pulmonar obstructiva crónica, fibrosis quística o agentes inmunosupresores^{9,10}. Los corticosteroides y otros agentes inmunosupresores han sido implicados como factores causantes debido a que inducen atrofia de la mucosa intestinal, depleción de tejido linfoide intestinal y pérdida de la integridad de la barrera mucosa que permite la disección del aire intraluminal a través de la submucosa y la subserosa¹¹. En el contexto de la esclerosis sistémica, la neumatosis intestinal parece ser una complicación tardía y representa un peor pronóstico a 6 meses en comparación con los pacientes sin esta afección¹². En nuestra paciente, diversos factores, como la propia esclerosis sistémica y el uso de corticosteroides y agentes inmunosupresores, pudieron predisponer a la extensa neumatosis intestinal por las razones descritas. Otra afección que se ha relacionado con la esclerosis sistémica y el lupus eritematoso sistémico es la neumatosis quística intestinal, que es la presencia de quistes dentro de la pared intestinal y que en ocasiones se puede asociar a neumoperitoneo cuando estos quistes se rompen^{13,14}; sin embargo, en la neumatosis quística intestinal los quistes son visibles macroscópicamente o por estudios de imagen^{15,16}.

El neumoperitoneo espontáneo en pacientes con esclerodermia sin evidencia de perforación visceral ni neumatosis quística intestinal es una complicación

sumamente rara de la esclerosis sistémica, la cual, a conocimiento de los autores, solo ha sido reportada en seis ocasiones en la literatura mundial, sin haber sido ninguno de los casos publicado en México^{7,17-19}. En este escenario se ha postulado que, ante la ausencia de datos de perforación visceral franca, como líquido libre, extravasación del contraste enteral o peritonitis, el neumoperitoneo se origina de las colecciones de gas intramural, pasando por defectos microscópicos en una mucosa debilitada y que con el incremento de la presión intraluminal por cualquier causa (estasis, disminución en la motilidad, etc.) logra pasar a la cavidad peritoneal, formando así el neumoperitoneo²⁰. La presentación clínica en estos casos es variable y el espectro puede abarcar desde ser asintomático hasta mostrar dolor abdominal intenso, distensión prominente, hematoquezia u otros^{14,21}. El método de referencia para el diagnóstico es la TC de abdomen con doble contraste, mostrando habitualmente hallazgos como edema interasas, engrosamiento de la pared intestinal que refuerza con el contraste y gas intramural^{14,22}. Algo característico y único del caso clínico presentado es que los hallazgos no solo incluían neumatosis intestinal y neumoperitoneo franco, sino que durante la laparoscopia diagnóstica se evidenció neumatosis mesentérica y neumatosis del epiplón y del peritoneo parietal a nivel del diafragma (Fig. 2). Una explicación probable que ofrecemos para los hallazgos de aire en el peritoneo parietal y el mesenterio podría ser la serositis autoinmunitaria que se desarrolla en el contexto del lupus eritematoso sistémico^{9,23}. A pesar de que no hay un consenso establecido, la mayor parte de los autores recomiendan que ante un paciente con

neumoperitoneo y esclerosis sistémica, en ausencia de signos de alarma y de irritación peritoneal, se deberá establecer un manejo expectante con vigilancia y tratamiento médico basado en reposo intestinal, alimentación parenteral, oxigenoterapia y antibióticos¹⁷. La alimentación parenteral reduce la disponibilidad de nutrientes en el intestino, reduciendo así la producción de gas por la flora colónica, mientras que los antibióticos y la oxigenoterapia tienen el beneficio teórico de reducir el número de bacterias anaerobias productoras de gas²⁴. Ante cualquier deterioro en la condición clínica o sospecha de perforación, se recomienda realizar una pronta exploración quirúrgica, mientras que en situaciones de duda diagnóstica se prefiere realizar una exploración laparoscópica por el riesgo de obviar patologías quirúrgicas que pongan en riesgo la vida^{3,7}.

Conclusión

El conocimiento de distintas patologías y sus presentaciones, a pesar de infrecuentes, permitirá al cirujano mantener un alto índice de sospecha ante un paciente con diagnóstico de neumoperitoneo espontáneo sin perforación intestinal en el escenario de esclerosis sistémica o de otras enfermedades reumatológicas e inmunitarias, logrando normar una conducta terapéutica apropiada aun cuando el caso aparente ser quirúrgico por los estudios de imagen. Conocer esta afección y su manejo evitará procedimientos innecesarios, como resecciones intestinales, que pudieran llegar a comprometer la función de absorción intestinal y la vida del paciente.

Financiamiento

Los autores declaran no haber recibido financiamiento ni ayuda específica proveniente del sector público o privado para llevar a cabo la presente investigación.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores han obtenido la aprobación del Comité de Ética para el análisis y publicación de datos clínicos obtenidos de forma rutinaria. El consentimiento informado de los pacientes no fue requerido por tratarse de un estudio observacional retrospectivo.

Uso de inteligencia artificial para generar textos. Los autores declaran que no han utilizado ningún tipo de inteligencia artificial generativa en la redacción de este manuscrito ni para la creación de figuras, gráficos, tablas o sus correspondientes pies o leyendas.

Bibliografía

- García-Santos E, Puerto-Puerto A, Sánchez-García S, Ruescas-García FJ, Alberca-Páramo A, Martín-Fernández J. Síndrome compartimental abdominal por neumoperitoneo a tensión secundario a barotrauma. Presentación de un caso. *Cir Cir*. 2015;83:429-32.
- Hoover EL, Cole GD, Mitchell LS, Adams CZ Jr, Hassett J. Avoiding laparotomy in nonsurgical pneumoperitoneum. *Am J Surg*. 1992;164:99-103.
- Omori H, Asahi H, Inoue Y, Irinoda T, Saito K. Pneumoperitoneum without perforation of the gastrointestinal tract. *Dig Surg*. 2003;20:334-8.
- O'Neill SB, McLaughlin PD, Kelly D, Quigley E, Maher MM. Chronic pneumoperitoneum in systemic sclerosis. *Can Assoc Radiol J*. 2013;64:154-5.
- Denton CP, Khanna D. Systemic sclerosis. *Lancet*. 2017;390:1685-99.
- Adigun R, Goyal A, Hariz A. Systemic sclerosis. En: *StatPearls*. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2022.
- London NJ, Bailey RG, Hall AW. Spontaneous benign pneumoperitoneum complicating scleroderma in the absence of pneumatosis cystoides intestinalis. *Postgrad Med J*. 1990;66:61-2.
- Weston S, Thumshirn M, Wiste J, Camilleri M. Clinical and upper gastrointestinal motility features in systemic sclerosis and related disorders. *Am J Gastroenterol*. 1998;93:1085-9.
- Braumann C, Menenakos C, Jacobi CA. Pneumatosis intestinalis — a pitfall for surgeons? *Scand J Surg*. 2005;94:47-50.
- Knechtle SJ, Davidoff AM, Rice RP. Pneumatosis intestinalis. Surgical management and clinical outcome. *Ann Surg*. 1990;212:160-5.
- Han BG, Lee JM, Yang JW, Kim MS, Choi SO. Pneumatosis intestinalis associated with immune-suppressive agents in a case of minimal change disease. *Yonsei Med J*. 2002;43:686-9.
- Pun YL, Russell DM, Taggart GJ, Barraclough DR. Pneumatosis intestinalis and pneumoperitoneum complicating mixed connective tissue disease. *Br J Rheumatol*. 1991;30:146-9.
- Miercort RD, Merrill FG. Pneumatosis and pseudo-obstruction in scleroderma. *Radiology*. 1969;92:359-62.
- Balciscueta Coltell I, Álvarez Martínez D, Blanco González FJ. Intestinal pneumatosis. An uncommon cause of acute abdomen. *Gastroenterol Hepatol*. 2019;42:557-8.
- Pata F, Di Saverio S. Pneumatosis cystoides intestinalis with pneumoperitoneum. *N Engl J Med*. 2019;380:e17.
- Ebert EC, Hagspiel KD. Gastrointestinal and hepatic manifestations of systemic lupus erythematosus. *J Clin Gastroenterol*. 2011;45:436-41.
- Vischio J, Matyuk-Urman Z, Lakshminarayanan S. Benign spontaneous pneumoperitoneum in systemic sclerosis. *J Clin Rheumatol*. 2010;16:379-81.
- Wang CL, Wang F, Wong KC, Jeyamalar R. Benign persistent pneumoperitoneum in systemic sclerosis. *Singapore Med J*. 1993;34:563-4.
- Lang B, Meske S, Billmann P, Vaith P, Peter HH. Spontaneous pneumoperitoneum bei progressiver systemsklerose (generalisierter sklerodermie). *Z Rheumatol*. 1986;45:64-7.
- Naiditch JA, Duerst R, Pillai S, Chin A. Nonoperative management of pneumatosis intestinalis and pneumoperitoneum in a patient with acute lymphoblastic leukemia: case report and review of the literature. *Eur J Pediatr Surg*. 2010;20:426-9.
- Galm O, Fabry U, Adam G, Osieka R. Pneumatosis intestinalis following cytotoxic or immunosuppressive treatment. *Digestion*. 2001;64:128-32.
- Marinello DK, Rafael D, Paiva Edos S, Dominoni RL. Systemic lupus erythematosus complicated by intestinal vasculitis and pneumatosis intestinalis. *Rev Bras Reumatol*. 2010;50:596-602.
- Capobianco A, Cottone L, Monno A, Manfredi AA, Rovere-Querini P. The peritoneum: healing, immunity, and diseases. *J Pathol*. 2017;243:137-47.
- Koysombat K, Capanna MV, Stafford N, Orchard T. Combination therapy for systemic sclerosis-associated pneumatosis intestinalis. *BMJ Case Rep*. 2018;2018:bcr2018225068.