

Informe de casos interesantes

Neumatosis de la vena porta. Informe de un caso y revisión de la literatura

Dra. Tania González-Rull *, Dr. Francisco Antonio Medina-Vega **, Dr. José Asz-Sigall ***, Dr. Héctor Diliz-Nava ****, Dra. María Alicia Martínez-Pérez *****

RESUMEN

La neumatosis porta es una afección que suele detectarse por un signo radiológico en el que se observa gas en la vena porta. Se describe el caso de un lactante con este problema causado por isquemia intestinal, que es una de las causas más frecuentes de gas en la vena porta y tiene una alta mortalidad. La neumatosis porta se asocia a muchas enfermedades de la infancia y no siempre es fatal. Una radiografía de abdomen permite realizar el diagnóstico en fases avanzadas de la enfermedad, pero cada vez es más fácil y oportuno diagnosticarla gracias al uso del ultrasonido y la tomografía. El tratamiento y el pronóstico dependen de la causa de la neumatosis porta. No siempre requiere tratamiento quirúrgico. Asimismo, el pronóstico no siempre es malo. La mortalidad aumenta cuando se asocia a isquemia intestinal.

Palabras clave: Neumatosis porta, isquemia intestinal, radiografía de abdomen, ultrasonido, tomografía.

La neumatosis porta que significa gas dentro de la vena porta fue descrita en 1955 por Wolf y Evans ^{citado por 1}. Se diagnostica por un signo radiológico caracterizado por imágenes radiolúcidas “en rama” que se entienden de la vena porta a la

ABSTRACT

Portal venous gas is a condition usually detected in a radiologic sign in which gas is seen in the portal vein. We report the case of an infant with portal venous gas secondary to intestinal ischemia, which is one of the most frequent of its causes and which has a high mortality. This condition may be associated with many childhood diseases. It is not necessarily fatal. Abdomen X-rays allows to diagnosis in advanced phases of the disease. However, ultrasound and tomography have made it easier and more opportune to diagnose it. The treatment and the prognosis will depend on the cause of the portal venous gas. Treatment not always requires a surgery; prognosis is not always bad. Mortality increases when it is associated to intestinal ischemia.

Key words: Portal pneumatosis, intestinal ischemia, abdomen X-ray, ultrasound, tomography.

periferia del parénquima hepático ¹. Aunque inicialmente fue descrita en neonatos con enterocolitis necrosante puede observarse en muchas otras enfermedades.

Se diagnostica la neumatosis porta con estudios de imagen: una radiografía, la tomografía axial computada (TAC) o con ultrasonido abdominal. La radiografía simple de abdomen se utiliza cada vez menos, ya que sólo tiene valor en etapas avanzadas de la enfermedad para poder ser observada. Los otros métodos permiten el diagnóstico más temprano de la neumatosis porta.

En este artículo se describe el caso de un paciente del Instituto Nacional de Pediatría (INP) que tuvo neumatosis porta causada por isquemia intestinal. Se revisó la literatura sobre este problema: su definición, antecedentes históricos, la historia natural, epidemiología, causas, características clínicas, métodos diagnósticos, tratamiento y pronóstico.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Niño de dos meses de edad, prematuro de 31 semanas de gestación; requirió reanimación avanzada al nacer;

* Pediatra. Instituto Nacional de Pediatría (INP)
** Cirujano Pediatra. Jefe del Servicio de Cirugía General, INP
*** Cirujano Pediatra. Adscrito al Servicio de Cirugía General, INP
**** Cirujano Pediatra. Cirugía Cardiovascular, INP
***** Pediatra Neonatólogo, Hospital Ángeles del Pedregal

Correspondencia: Dra. Tania González-Rull. Sierra de Conchagua 61, Jardines de la Montaña. Tlalpan, D.F. C.P. 14310. Tel: 56 44 73 51 Celular: 044 55 54 15 51 64
Correo electrónico: tangrull@yahoo.com

Recibido: julio, 2012.
Aceptado: abril, 2013.

Este artículo debe citarse como: González-Rull T, Medina-Vega FA, Asz-Sigall J, Diliz-Nava H, Martínez-Pérez MA. Neumatosis de la vena porta. Informe de un caso y revisión de la literatura. Acta Pediatr Mex 2013;34:225-229.

Á

cursó con hiperbilirrubinemia y sepsis neonatal, enterocolitis necrosante y sepsis por infección nosocomial agregada. Mejoró sus condiciones en la Unidad de Cuidados Intensivos por lo que pudo dársele alimentación por vía enteral. Recuperó peso, completó esquemas antibióticos y ya estable egresó con la indicación de recibir oxígeno en su domicilio debido a que tenía datos de enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC) del lactante. Diez días después regresó al Servicio de Urgencias por que tuvo episodios de apnea y datos sugestivos de crisis convulsivas. Además, se diagnosticó choque séptico originado en un foco pulmonar, que requirió ventilación mecánica por diez días y apoyo con aminas en la Unidad de Terapia Intensiva Pediátrica (UTIP). Evolucionó satisfactoriamente y pasó a una sala de hospital para completar tratamiento con antibióticos. Una vez estable se realizó una serie esófagogastroduodenal para descartar neumopatía por aspiración. Dos días después tuvo distensión abdominal y vómito, por lo que se colocó una sonda orogástrica que drenó contenido hemático y pozos de café. Horas después mostró pobre esfuerzo ventilatorio, cianosis central y bradicardia, lo que requirió reanimación avanzada con intubación orotraqueal. Posteriormente tuvo distensión abdominal, rigidez de la pared abdominal y ausencia de peristalsis, llenado capilar prolongado y datos de mala perfusión tisular. La radiografía abdominal mostró distensión de las asas intestinales y neumatosis porta por lo que se solicitó la valoración del Servicio de Cirugía. Los datos clínicos y radiológicos, apoyaron la sospecha de isquemia intestinal y se decidió realizar una laparotomía exploradora. El informe de cirugía refirió que había una perforación intestinal, neumatosis intestinal y una región isquémica que requirió la resección de 25 cm de íleon seguida de una ileostomía. Dos días después el paciente evolucionó mal, los estomas estaban necróticos. Fue necesario realizar una segunda laparotomía en la cual se observó necrosis de casi 100% del intestino delgado. No fue posible realizar otra medida terapéutica quirúrgica por lo que se dio por concluido el procedimiento. Continuó tratándose en el área de medicina crítica con ventilación mecánica, sedoanalgesia y cobertura antibiótica; sin embargo, siguió con mala evolución y falleció un día después.

Una radiografía tangencial y otras radiografías anteroposteriores de abdomen mostraron la neumatosis porta.

ANÁLISIS

La neumatosis porta o aire en el sistema de la vena porta es un dato radiológico infrecuente; podría ser una patología con riesgo de muerte inminente, teniendo en cuenta que la mayoría de los casos diagnosticados anteriormente se debían a isquemia intestinal². Radiológicamente este problema se caracteriza por áreas tubulares de opacidad disminuida en la periferia hepática. Es un signo radiológico que muestra imágenes “en rama”, radiolúcidas, localizadas aproximadamente a 2 cm de la cápsula hepática, que se extienden de la vena porta a la periferia del parénquima hepático^{1,3}.

La neumatosis intestinal fue descrita por primera vez por Du Vemoi en 1783; la neumatosis porta se describió posteriormente en radiografías simples de abdomen en 1955 por Wolf y Evans ^{citado por 1} en seis neonatos que fallecieron por enterocolitis necrosante⁴. Se han descrito otros casos con esta alteración como el de un adulto con neumatosis porta sobreviviente (Lazar, 1965); las de una serie de casos con neumatosis porta diagnosticados por tomografía computada (Weisner et al, 2001) o informes de casos aislados con esta alteración causada por diferentes patologías⁴⁻⁶.

La neumatosis porta puede verse en todas las edades ya que es causada por diversas patologías. Es más frecuente en neonatos y aun más en prematuros. En recién nacidos es dato casi patognomónico de enterocolitis necrosante: la enterocolitis ocurre en 3.7% de los recién nacidos y de éstos el 33% tiene neumatosis porta⁷. La mayoría de las veces se asocia a neumatosis intestinal debida a isquemia mesentérica o infarto. Se calcula que 52% de los casos de neumatosis porta son debidos a necrosis intestinal⁸. Estos casos tienen muy mal pronóstico, y mortalidad de 60 a 85%^{5,9,11}. La afección en hombres y mujeres es igual⁴. El lóbulo izquierdo del hígado se afecta con más frecuencia, tal vez por las características anatómicas de la vena porta.

Es difícil identificar el origen del gas en la neumatosis porta. No se puede distinguir si se origina por microorganismos del intestino o si proviene del aire de la luz intestinal⁴. Existen diferentes propuestas que intentan explicar el origen y la acumulación del gas en el sistema porta. Se ha pensado que el gas es producido por microorganismos intestinales o por abscesos y que escapa hacia el hígado, o que el gas se produce por microorganismos que llegan directo a la microvasculatura hepática (por ejemplo

en casos de traslocación bacteriana después de una situación de isquemia intestinal); otra posibilidad es que el gas de la luz intestinal atraviese las paredes intestinales si éstas fueron dañadas previamente (por ejemplo por un evento de isquemia); o que atraviese las paredes de manera forzada por la tensión generada en caso de distensión de las asas intestinales.^{1,2,4,6,11} En los neonatos se piensa que el gas en el sistema porta proviene del gas intramural que se observa en la enterocolitis y que se origina por la fermentación de los sustratos de la leche por bacterias de la luz intestinal, con liberación de hidrógeno y metano. La neumatosis porta en neonatos que nunca habían sido alimentados es muy rara y se sugiere la posible fermentación de sustratos del líquido amniótico infectado⁷.

De acuerdo a las causas que originan la neumatosis porta se puede dividir a los pacientes en dos grupos: aquellos con isquemia intestinal, toxicidad sistémica y alta mortalidad y aquellos sin isquemia intestinal ni infección y que tienen presión intraluminal elevada con alguna ruptura de la mucosa¹¹. En algunos pacientes hay características de ambos grupos.

Otra forma de dividir a los pacientes es en enfermedades que dañan la mucosa intestinal, enfermedades que originan distensión intestinal, sepsis o idiopáticas⁶. Como se ve, hay muchas causas para que haya gas en el sistema porta además de la enterocolitis necrosante que es la más común en pediatría. Entre ellas están la isquemia mesentérica, la isquemia intestinal secundaria a paro cardiorrespiratorio, las complicaciones postoperatorias, la enfermedad de Crohn, la colitis ulcerativa, los abscesos intraabdominales, la pancreatitis aguda la obstrucción y seudoobstrucción intestinal, un trauma abdominal, la colecistitis enfisematosas, la colangitis supurativa, la enfermedad de injerto contra huésped, la fistula colovenosa, la diverticulitis, la apendicitis aguda, el ileo, la gastroenteritis aguda, etc.^{3,12-14}.

Existen alteraciones no quirúrgicas como fibrosis quística, convulsiones, toxicidad por colchicina, enfermedad pulmonar obstructiva, cardiopatías congénitas como conexión anómala de venas pulmonares¹⁵, trasplantes, tuberculosis abdominal¹⁰, uso de esteroides, lupus eritematoso sistémico, esclerodermia, síndrome de inmunodeficiencia adquirida, hipertrofia de píloro¹⁶, etc. Y casos de iatrogenia por laparoscopia, colangiopancreatografía retrógrada endoscópica, dilataciones gástricas, procedimientos endoscópicos, embolización de arterias hepáticas, ablación tumoral percutánea, trasplante he-



Figura 1. Radiografía tangencial de abdomen donde se observa neumatosis porta.



Figura 2. Radiografía anteroposterior de abdomen donde se observa neumatosis porta.

pático, enemas, cateterismos arteriales, desinvaginación neumática¹⁷, manipulación y colocación de catéteres^{3,18}, etc. en las que también se ha descrito neumatosis porta^{4-6,11,19,20-22}.

El diagnóstico se realizaba anteriormente mediante radiografías tomadas en decúbito lateral izquierdo;

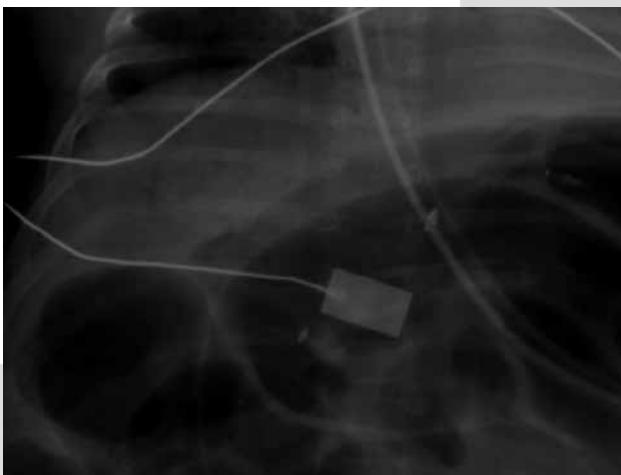


Figura 3. Acercamiento al hígado en una radiografía anteroposterior de abdomen.



Figura 4. Acercamiento al hígado en una radiografía anteroposterior de abdomen.

los casos diagnosticados generalmente eran en etapas avanzadas de la enfermedad, cuando el gas acumulado alcanzaba mayor volumen y podría verse, especialmente en el caso de neonatos. Dos tercios de los casos se diagnostican por radiografía simple de abdomen. El ultrasonido y la tomografía han facilitado el diagnóstico de neumatosis porta, lo que ha elevado el número de casos publicados²³. La TAC ha sido valiosa en el diagnóstico de neumatosis porta debido a causas no isquémicas^{6,23-26}. En el estudio del recién nacido con enterocolitis necrosante el ultrasonido también es de gran utilidad²⁵. La TAC es más sensible para el diagnóstico de la neumatosis porta fuera del periodo neonatal. La TAC permite observar el gas en fases iniciales de la enfermedad y en casos más benignos; además, permite observar mejor la extensión de la alteración y generalmente ayuda a la evaluación de la patología causante

^{4,11,27,28}. Estos estudios en un mayor número de pacientes ha hecho que se diagnostiquen más casos de neumatosis porta y que se tomen mejores decisiones para su tratamiento quirúrgico o expectante^{4,27}.

No en todos los casos se requiere tratamiento quirúrgico, la decisión depende del marco clínico de cada paciente^{5,7,11,27}. La forma de tratamiento se decide de acuerdo a la causa y la severidad de la enfermedad. No es necesario eliminar el gas. Debe tratarse la causa de esta patología. Cuando se diagnostica la neumatosis porta mediante radiografías de abdomen el tratamiento debe ser enérgico, mediante una laparotomía. Si el diagnóstico se hace a través de la tomografía es importante considerar la causa y los síntomas del paciente, ya que el tratamiento quirúrgico será necesario especialmente en casos de isquemia intestinal; en el caso de abscesos, úlceras, dilataciones, etc. puede mantenerse al paciente con tratamiento médico, con vigilancia estrecha. Se recurre a la cirugía sólo ocasionalmente, incluso en recién nacidos con enterocolitis necrosante⁷.

En casos de neumatosis porta causada por procedimientos médico-quirúrgicos o por enfermedades no urgentes como diverticulitis, enfermedad inflamatoria intestinal, fisuras, el tratamiento puede ser conservador, pero teniendo en cuenta las características clínicas de cada paciente. Se espera que la neumatosis desaparezca espontáneamente hasta seis semanas después^{3,4,28}.

El pronóstico de los pacientes con neumatosis porta en general es malo, pero esto depende de la causa. Los casos descritos cuya causa principal era la isquemia mesentérica tenían una mortalidad de 56 a 75%^{9,26}, pero esta cifra estaba en relación con la extensión de la zona isquémica, era de 87 a 100% cuando habían tres o más segmentos del intestino delgado afectados y más de 80% si la necrosis afectaba más de la mitad del intestino delgado^{6,10,29}.

En pacientes con isquemia intestinal la neumatosis porta es un factor de riesgo para mayor mortalidad⁹. En publicaciones más recientes que incluyen causas no fatales, la mortalidad se reduce hasta 39%^{2,4}.

En neonatos con enterocolitis necrosante el pronóstico es mejor. Se pensaba anteriormente que la neumatosis porta elevaría la mortalidad; sin embargo, hay estudios que señalan mayor mortalidad en pacientes sin neumatosis porta que fueron operados por tener perforación intestinal o mala evolución, con una tasa de sobrevida de 91% si presentan neumatosis porta y 87% si no la había. Por lo tanto no es un signo que sugiera peor pronóstico para esta entidad⁷.

CONCLUSIONES

La neumatosis porta en un paciente pediátrico puede deberse a diversas patologías, especialmente fuera del periodo neonatal. Su significado clínico depende de su causa. Es de muy mal pronóstico cuando es debida a isquemia intestinal. En estos pacientes la mortalidad está en relación a la extensión de tejido necrótico.

El tratamiento del paciente con neumatosis porta no siempre es quirúrgico; es necesario evaluar las condiciones clínicas de manera individual para decidir la forma de llevárselo a cabo y determinar el pronóstico de cada paciente.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Tooke , Alexander A, Horn A. Extensive portal venous gas without obvious pneumatoses intestinales in a preterm infant with necrotizing enterocolitis. *J Pediatr Surg.* 2012;47:1463-5.
- Franken JM, Veen EJ. Hepatic portal venous gas. *J Gastrointest Liver Dis.* 2010;19(4):360.
- Shah PA, Cunningham SC, Morgan TA, Daly BD. Hepatic gas: widening spectrum of causes detected at CT and US in the interventional era. *Radiograph.* 2011;31:1403-14.
- Nelson AL, Millington TM, Sahani D, Chung RT, Bauer C, Hertl M, et al. Hepatic portal venous gas. The ABCs of management. *Arch Surg.* 2009;144:575-81.
- Ito M, Horiguchi A, Miyakawa S. Pneumatosis intestinalis and hepatic portal venous gas. *J Hepatobil Pancreat Surg.* 2008;15:334-7.
- Lai WH, Hwang TL, Chen HW. Portomesenteric venous gas in acute bowel ischemia: report of a case. *Surg Today.* 2008;38:656-60.
- Sharma R, Tepas JJ III, Hudak ML, Wiudyka PS, Mollitt DL, Garrison RD, et al. Portal venous gas and surgical outcome of neonatal necrotizing enterocolitis. *J Pediatr Surg.* 2005;40:371-6.
- D'Haeninck A, Appeltans B, Houben B. Hepatic portal venous gas: a warning sign? *J Gastrointest Surg.* 2012;16:450-1.
- Alturkistany S, Artho G, Makshwari S, Blaichman J, Kao E, Mesurolle B. Transmural colonic ischemia: clinical features and computed tomography findings. *Clin Imag.* 2012;36:35-40.
- Alp H, Orbak Z, Sepetçigil O, Kantarcı M, Kartal I. Abdominal tuberculosis in a child presenting with radiological evidence of pneumatoses intestinales and portal venous gas. *J Health Popul Nutr.* 2010;28:626-32.
- Tuite DJ, Byrne A, Colhoun E, Torreggiani WC. Pneumatosis intestinales and portal-venous gas: an unusual presentation of acute appendicitis. *Australasian Radiol.* 2007;51:B137-9.
- Reuter H. Extensive hepatic portal venous gas and gastric emphysema after successful resuscitation. *Resuscit.* 2011;82:238-9.
- Mancebo A, Álvarez-Hornia E, Rodríguez-Peláez M, Ibáñez M, Luyando LH, Varela M. Resolución espontánea de neumatosis portal tras un episodio de gastroenteritis aguda. *Rev Esp Enf Digest.* 2010;102:557-9.
- Marti J, Vidal O, Benarroch G, Fuster J, García-Valdecasas JC. Neumatosis portal secundaria a apendicitis aguda. *Cir Esp.* 2013;91(3):199-201.
- Chung H, Lilien LD. Portal venous gas: a clinical finding in obstructed infracardiac total anomalous pulmonary venous connection. *Pediatr Cardiol.* 2012;33:669-71.
- Bhargava P, Parisi M. Gastric pneumatoses and portal venous gas: benign findings in hypertrophic pyloric stenosis. *Pediatr Radiol.* 2009;39:413.
- Ryan ML, Fields JM, Neville HL. Portal venous gas and cardiopulmonary arrest during pneumatic reduction of an ileocolic intussusceptions. *J Pediatr Surg.* 2011;46:e5-8.
- Galbois A, Cazeau J, Arrivé L, Boëlle PY, Ait-Oufella H, Baudel JL, et al. Femoral venous catheter: a misleading cause of gas in the liver. *Crit Care Med.* 2011;39:2447-51.
- Park HC, Lee WS, Joo SY, Par SY, Joo YE, Kin HS, et al. Hepatic portal venous gas associated with acute pancreatitis: reports of two cases and review of literature. *Korean J Gastroenterol.* 2007;50:131-5.
- Chiu HH, Chen CM, Lu YY, Lin JCT, Mo LR. Hepatic portal venous gas. *Am J Surg.* 2005;189:501-3.
- Ergaz Z, Arad I, Simanovsky N. Portal venous gas following trauma in a preterm infant. *Fetal Pancreat Pathol.* 2006;25:147-50.
- MacCarville MB, Whittle SB, Goodin GS, Li CS, Smelzer MP, Hale GA, et al. Clinical and CT features of benign pneumatoses intestinales in pediatric hematopoietic stem cell transplant and oncology patients. *Pediatr Radiol.* 2008;38:1074-83.
- Liu SW, Huang TY. Portal venous gas and pneumatoses intestinalis. *CMAJ* 2012;DOI 10.1503/cmaj.120219.
- King S, Shuckett B. Sonographic diagnosis of portal venous gas in two pediatric liver transplant patients with benign pneumatoses intestinalis. *Pediatr Radiol.* 1992;22:577-8.
- Dördeman M, Rau GA, Bartels D, Linke M, Derichs N, Behrens C, Bohnhorst B. Evaluation of portal venous gas detected by ultrasound examination for diagnosis of necrotizing enterocolitis. *Arch Dis Child Fetal Neonatal.* 2008;94:F183-7.
- Duron VP, Rutigliano S, Machan JT, Dupuy DE, Mazzaglia PJ. Computed tomographic diagnosis of pneumatoses intestinalis. Clinical measures predictive of the need for surgical interventions. *Arch Surg.* 2011;146:506-10.
- Olson DE, Kim YW, Ying J, Donnelly LF. CT predictors for differentiating benign and clinically worrisome pneumatoses intestinalis in children beyond the neonatal period. *Radiology.* 2009;253:513-9.
- Algehtani S, Coffin CS, Burak K, Chen F, MacGregor J, Beck P. Hepatic portal venous gas: a report of two cases and a review of the epidemiology, pathogenesis, diagnosis and approach to management. *Can J Gastroenterol.* 2007;21:309-13.
- Weisner W, Mortelé KJ, Glikman JN, Ji H, Ros PR. Pneumatoses intestinalis and portomesenteric venous gas in intestinal ischemia: correlation of CT findings with severity of ischemia and clinical outcome. *ARJ.* 2001;177:1319-23.
- Frezko PJ, Mezwa DG, Farah MC, White BD. Clinical significance of pneumatoses of the bowel wall. *Radiographics.* 1992;12:1069-78.
- Blachar A, Barnes S, Adam SZ, Levy G, Weinstein I, Precl R, et al. Radiologists' performance in the diagnosis of acute intestinal ischemia, using MDCT and specific CT findings, using a variety of CT protocols. *Emerg Radiol.* 2011;18:385-94.