

Hemangioendotelioma de intestino delgado: causa poco frecuente de hemorragia digestiva alta

Hemangioendothelioma of the small intestine: infrequent cause of high digestive bleeding

Dr. Enrique Adrian Flores Delgado ^I; Dr. Enrique Flores Miranda ^{II}

Especialista de II Grado en Cirugía General. Máster en Urgencias Médicas. Profesor Instructor. Hospital Universitario Manuel Ascunce Domenech. Camagüey, Cuba. eflores@finlay.cmw.sld.cu

Especialista de II Grado en Cirugía General. Máster en Urgencias Médicas. Profesor Titular Hospital Universitario Manuel Ascunce Domenech. Camagüey, Cuba.

RESUMEN

Fundamento: el hemangioendotelioma es un tumor infrecuente, sobre todo a nivel intestinal, de naturaleza mesenquimal, de causa desconocida, clínica muy variable y pronóstico y comportamiento biológico muy diverso, es clasificada como una neoplasia de grado intermedio de malignidad, y se caracteriza por la presencia de células epitelioides. **Objetivo:** presentar el primer caso con esta afección reportado en el país. **Caso clínico:** se presenta el caso de una paciente de 68 años de edad que había presentado varios cuadros de hemorragia digestiva alta dados por melena y anemia, los estudios demostraron la presencia de una tumoración a nivel de intestino delgado, en el acto quirúrgico se constató la tumoración en el ángulo duodeno-yeyunal, la que se resecó e informó como un hemangioendotelioma epitelioide de intestino delgado. **Conclusiones:** el hemangioendotelioma epitelioide de intestino delgado es una causa de hemorragia digestiva alta que debe investigarse cuando no estén presentes las causas más frecuentes.

DeCS: HEMANGEOENDOTELIOMA EPITELIOIDE; NEOPLASIAS INSTESTINALES; INTESTINO DELGADO/cirugía; HEMORRAGIA GASTROINTESTINAL.

ABSTRACT

Background: hemangioendothelioma is an infrequent tumor, especially at intestinal level, mesenchymal nature, unknown cause, very variable clinical signs,

highly diverse prognosis and biological behavior. It is classified as an intermediate degree of malignancy tumor, and is characterized by the presence of epithelioid cells. **Objective:** to present the first case with this affection reported in our country. **Clinical case:** a 68-year-old patient who had suffered several pictures of high digestive bleeding, given by melena and anemia, studies demonstrated the presence of a tumor at small intestine level, in the surgical act was found the tumor in the duodenojejunal flexure, which was resected and reported as an epithelioid hemangioendothelioma of small intestine. **Conclusions:** epithelioid hemangioendothelioma of small intestine is a cause of high digestive bleeding that should be investigated when the most frequent causes are not present.

DeCS: HEMANGIOENDOTHELIOMA, EPITHELIOID; INTESTINAL NEOPLASMS; INTESTINE, SMALL/surgery; GASTROINTESTINAL HEMORRHGE.

INTRODUCCIÓN

Las neoplasias primarias del intestino delgado son relativamente raras y constituyen aproximadamente el 5 % de todos los tumores gastrointestinales. Se ha descrito que el 5 % de las hemorragias del tracto gastrointestinal se originan en el intestino delgado.¹

Una de las causas está dada por los tumores vasculares y dentro de estos el hemangioendotelioma. Los hemangioendoteliomas son tumores vasculares de malignidad intermedia, o de grado bajo; lo integran un heterogéneo grupo de neoplasias de apariencia atípica que abarcan desde lesiones benignas como el hemangioendotelioma fusocelular, hasta lesiones de malignidad intermedia, como el hemangioendotelioma epitelioides o el polimorfo. Afectan principalmente partes blandas, hígado y pulmón; aunque pueden presentarse además en otras localizaciones como aparato digestivo, corazón, cabeza, cuello y huesos.^{2, 3}

El hemangioendotelioma epitelioides (HE) es un tumor raro de naturaleza angiogénica y agresividad intermedia entre el hemangioma y el angiosarcoma.⁴ En este trabajo presentó el primer caso reportado en el país de hemangioendotelioma epitelioides de intestino delgado como causa de hemorragia digestiva alta (HDA).

CASO CLÍNICO

Paciente de 68 años de edad, femenina, de piel blanca, con antecedentes personales de artrosis y haber sido operada de hernia hiatal y quiste poplíteo, es ingresada por presentar decaimiento, malestar general, acompañado de cefalea

ocasional y dolor en la rodilla izquierda, pérdida de peso, melenas ocasionales y anemia por lo que había sido ingresada en el servicio de Medicina Interna del Hospital Universitario Manuel Ascunce Domenech.

Al examen físico se encontraron mucosas hipocoloreadas y un abdomen con una cicatriz media supraumbilical, no tumoración palpable.

En los estudios de laboratorio realizados se encontró a su ingreso cifras de hemoglobina de 6.9 g/l y hematocrito de 0.25fr.vol que mejoraron con las transfusiones administradas, eritrosedimentación de 60 mm/h, lámina periférica con hipocromía++, anisopoiquilocitosis +, leucocitos aumentados con eosinofilia discreta, leucograma, tiempo de coagulación, plaquetas, INR, creatinina, glicemia, cituria y coprocultivo normales.

Se realizó ultrasonido abdominal donde se informó la presencia de una masa ecogénica de 116x92mm, con algunas imágenes ecolúcidas pequeñas y una calcificación de 9mm en flanco izquierdo por posible tumor intestinal, y una Tomografía Axial Computarizada donde se observó un hígado con imagen quística de 3cm en segmento VII con dilatación ligera de vías biliares, y en la primera porción del yeyuno se observó una tumoración hiperdensa, no homogénea, con múltiples calcificaciones que midió 6.1x6.5 x 10.7cm. (Figura 1)



Fig1. Obsérvese en la primera porción del yeyuno, tumoración hiperdensa, no homogénea, con múltiples calcificaciones y medida de 6.1x6.5 x 10.7cm.

Se realizó una colonoscopia normal hasta el ciego. En el acto quirúrgico se encontró un tumor de yeyuno a nivel del ángulo de Treitz, vascularizado, friable, en estrecha relación con los vasos mesentéricos, no se observaron signos de metástasis hepática o a otro nivel, ni ganglios. Se realizó exéresis de yeyuno proximal y cuarta porción del duodeno con duodeno-yeyunostomía latero-lateral transmesocólica. (Figura 2 y 3)

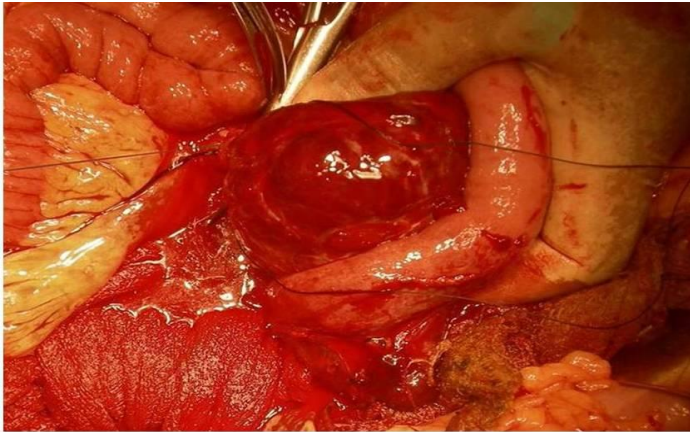


Fig2. Obsérvese tumoración vascular de color rojizo a nivel del ángulo de Treitz, en íntima relación con el asa yeyunal.

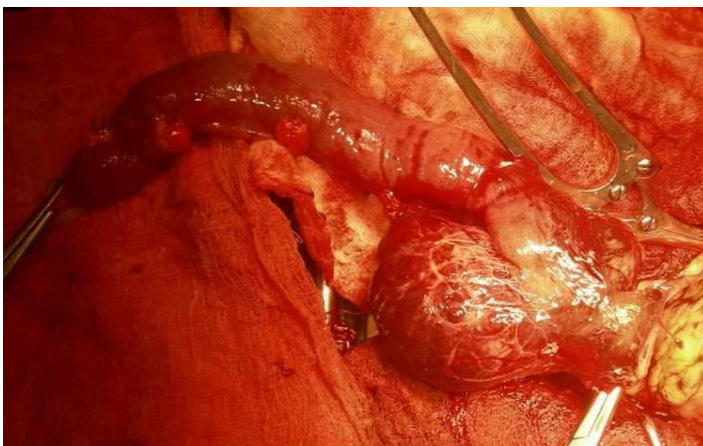


Fig3. Obsérvese la pieza quirúrgica resecada del tumor de la porción inicial del yeyuno.

Tuvo un postoperatorio favorable con dolor abdominal ligero, sin complicaciones, siendo egresada al octavo día.

Biopsia 07-4877: Tumor benigno de origen vascular de la pared intestinal, hemangioendotelioma epiteloide. (Figura 4)

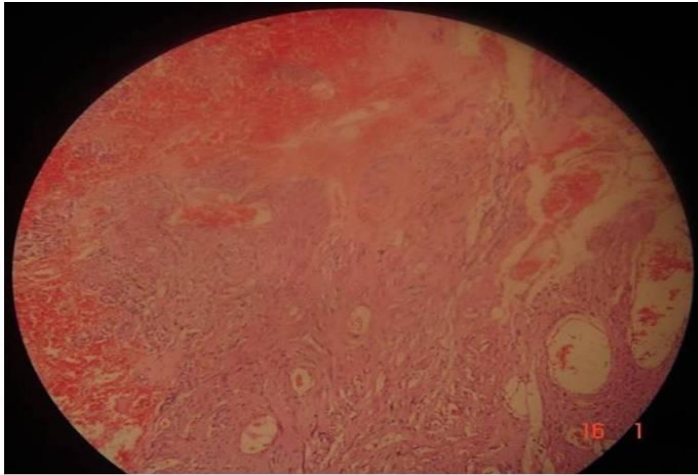


Fig4. Espacios vasculares anastomosados entre sí, tapizados por células endoteliales neoplásicas. Áreas de hemorragia intratumoral (H/Ex20)

DISCUSIÓN

Los tumores malignos de intestino delgado son raros, representan sólo el 1 % a 3 % de todos los casos de enfermedad gastrointestinal maligna, son los tres tipos más comunes de adenocarcinoma, tumores carcinoides y leiomioma, donde los tumores de origen vascular son más raros.⁵

El hemangioendotelioma epitelioides es un tumor raro de origen mesenquimal, caracterizado por proliferación endotelial vascular y epitelial de grado intermedio y conducta impredecible que fue descrito en 1982 por Weiss y Enzinger tras analizar 41 casos.^{2, 3}

Los hemangioendoteliomas son tumores vasculares clasificados como de malignidad intermedia, o de grado bajo, debido a su conducta clínica, entre los hemangiomas benignos y los angiosarcomas malignos, e incluyen un heterogéneo grupo de neoplasias de apariencia atípica. El más agresivo y común es el hemangioendotelioma epitelioides (HE), otros son el hemangioendotelioma Kaposiforme, el hobnail hemangioendotelioma y el polimorfo. Estos están a menudo asociados con el síndrome de Kasabach-Merritt dado por hemorragias masivas debidas a coagulopatías y trombocitopenia.^{2,4} El HE es un tumor exclusivamente vascular de color rojizo o blanco grisáceo que aparece alrededor de las venas de tamaño mediano y grande; en estos no hay conductos vasculares bien definidos y las células tumorales son gruesas y a menudo cuboideas, con pequeños lumens o vacuolas intracelulares y están dispuestas en hebras cortas o nidos sólidos de células endoteliales redondas o en huso. El estroma varía de altamente mixoide a hialino. En la citología las células muestran una atipia moderada y poca actividad mitótica, aunque algunos mostraron un nivel de atipia elevado, actividad

mitótica y aún necrosis, lo que indica un curso clínico más agresivo e incluso metástasis. En relación a la inmunohistoquímica las células mostraron un fenotipo vascular que es positivo a marcadores endoteliales, los más comunes son el factor VIII, CD31 y CD34; alrededor de una cuarta parte tienen citoqueratina que puede llevar a confusión con lesiones no vasculares, riqueza en colágeno tipo IV y laminita.^{3,5}

Su causa es desconocida, se ha planteado un componente genético y en su histogénesis ha sido asociada al uso de anticonceptivos orales, irradiación previa y a la inhalación de cloruro de vinilo.⁶⁻⁸ El HE afecta principalmente a mujeres, aunque algunos autores plantean no tener diferencias en relación al sexo, de piel blanca. Se diagnostica con más frecuencia a partir de la quinta década de la vida, pocos casos ocurren en menores de 20 años y son raros en niños.^{3,5,7}

En las series reportadas por Yoshida⁵ y Garza,⁹ de HE predominaron los síntomas de hemorragia gastrointestinal evidente u oculta, y anemia en la mayoría de los casos, seguidos de síntomas de oclusión intestinal, en algunos casos perforación y dolor abdominal.

Los estudios complementarios usados para el diagnóstico de HE de intestino delgado incluyen estudios radiológicos baritados del intestino, ultrasonido convencional y doppler abdominal, angiografías, tomografía axial computarizada, resonancia magnética nuclear, gammagrafía, tomografía de emisión de positrones y enteroscopia convencional o con cápsula.^{1,5,7}

Los resultados de estos estudios no son específicos y concluyentes, el diagnóstico siempre debe confirmarse mediante estudio anatomopatológico, después de la biopsia o resección quirúrgica.^{4,7}

El tratamiento del HE de intestino delgado es la resección quirúrgica. Se ha descrito el uso de radioterapia y/o quimioterapia con vincristina, adriamicina, ciclofosfamida y doxorubicina solos o combinados, o asociados a esteroides, así como interferón alfa e interleuquina 2. En los casos asociados a síndrome de Kasabach-Merritt se administran transfusiones de plaquetas.^{3,6,7}

Su comportamiento postoperatorio es variable; aunque la mayoría curan con la resección se ha descrito que hasta el 40 % recurren y 20 % a 30 % metastizan a hígado, pulmón, ganglios, cerebro, peritoneo y bazo, por lo que su pronóstico es pobre con un estimado de un 15 % de mortalidad en todas las presentaciones, mayor cuando existen metástasis donde se reporta una supervivencia menor de un año en la mayoría de los casos.^{3,5,9}

La paciente es el cuarto caso de HE reportado en el país, el segundo en el hospital Hospital Universitario Manuel Ascunce Domenech,¹⁰ donde se reportó en el 2007 un HE del mediastino y el primero localizado en intestino delgado,^{11,12} se detectaron menos de 20 reportados en la literatura mundial.^{5,9,13}

El cuadro clínico dado por anemia y hemorragia digestiva coincide con los descritos en la bibliografía revisada, diagnóstico que fue sospechado en los exámenes imagenológicos realizados y confirmado en el acto quirúrgico y estudio anatomopatológico.^{1,5,9}

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Magnazo A, Privitera A, Calogero G, Nanfita L, Basile G, Sanfilippo G. Solitary hemangioma of the small intestine: an unusual cause of bleeding diagnosed at capsule endoscopy. *J Pediatr Surg.* 2005; 40:25-7.
2. Martínez D, Iturbe J, Buzeki R, Caffaratti E. Hemangioendotelioma epiteliode de pleura Presentación de un caso con hemotórax. *Rev Arg Med Resp.* 2008; 8:73-6.
3. Posligua L, Anatelli F, Dehner LP, Pfeifer JD. Primary Peritoneal Epithelioid Hemangioendothelioma. *Int J Surg Pathol.* 2006; 14:257.
4. Ponferrada A, Salcedo M, Matilla A, Núñez O, Bañares R, Álvarez E, et al. Heterogeneidad clínica y evolutiva del hemangioendotelioma epiteliode hepático. *Gastroenterol Hepatol.* 2005 Jun 1; 28(6):321-5.
5. Yoshida R, Takada H, Iwamoto S, Mouri T, Uedono Y, Kawanishi H, et al. Malignant hemangioendothelioma of the small intestine: report of a case. *Surg Today.* 1999; 29(5):439-42.
6. Yoon HS, Lee JH, Moon HN, Seo JJ, Im HJ, Goo HW. Successful treatment of retroperitoneal infantile hemangioendothelioma with Kasabach-Merritt syndrome using steroid, alpha-interferon, and vincristine. *J Pediatr Hematol Oncol.* 2009 Dec; 31(12):952-4.
7. Koch M, Nielsen GP, Yoon SS. Malignant tumors of blood vessels: Angiosarcomas, hemangioendotheliomas, and hemangiopericytomas. *J Surg Oncol.* 2008; 97:321-9.
8. Fraser SA, Deschênes J, Bloom C, Gordon PH. Ileocecal hobnail hemangioendothelioma: report of a case and review of the literature. *Dis Colon Rectum.* 2006 Feb; 49(2):276-9.
9. Garza A, Patel T, Brady P. Diagnosis of malignant hemangioendothelioma of the small intestine with capsule endoscopy. *Dig Dis Sci.* 2007 Mar; 52(3):852-5.
10. Pila Pérez R, Pila Peláez R, Alzate Giraldo L, Holguín Prieto V. Hemangioendotelioma epiteliode del mediastino: síndrome de la vena cava superior y síndrome de Kasabach-Merritt, a propósito de un caso. *Mapfre Med.* 2007; 18(2):147-52.

11. Bastián Manso L, Conde Martín M, Barreras Aguilar J. Hemangioendotelioma hepático. Presentación del caso. Rev Cubana Pediatr. 1987; 59(1):135-8.
12. García Rivas S, Vergara Inerarity C, Honrubia Romero A, Peñate Molina R, Reyes MC, Muñíz Ruíz C. Hemangioendotelioma maligno. Rev Cubana Med. 1988; 27(2):86-91.
13. Alvarez S, Fernandez L, Coba C, Fradejas L, Marin L, Moreno A. Hemangioendotelioma epitelioides localizado en intestino delgado. Gastroenterol Hepatol. 1995 Nov; 18(9):464-7.

Recibido: 12 de enero de 2011

Aprobado: 3 de mayo de 2011

Dr. Enrique Adrian Flores Delgado. Email:eflores@finlay.cmw.sld.cu