

CLINICAL NOTE

Diffuse cavernous hemangioma of the rectum: an atypical cause of rectal bleeding

D. Hervías, J. P. Turrión, M. Herrera, J. Navajas León, R. Pajares Villarroya, N. Manceñido, P. Castillo and J.M. Segura

Service of Digestive Diseases. Hospital Universitario La Paz. Madrid, Spain

ABSTRACT

Objective: cavernous hemangioma of the rectosigmoid colon is a rare disease, with no more than 200 cases reported in the literature. The rectosigmoid is the most common site of this disease in the gastrointestinal tract.

Case report: we report the case of a 31-year-old male with recurrent episodes of rectal bleeding, who was finally diagnosed of diffuse cavernous hemangioma of the rectum. The tumor, of 12 x 10 x 9 cm in size, occupied the rectum to the margin of the anal sphincter. A surgical procedure was ruled out because of the inability to carry out a safe anastomosis while preserving anal sphincters.

Discussion: rectal hemangiomas are less frequent vascular malformations. The clinical presentation of a cavernous hemangioma of the rectum is usually acute, recurrent or chronic rectal bleeding. Other symptoms stem from the possible compression or invasion of adjacent structures, such as lumbar or perianal pain, metrorrhage, hematuria, etc. This diagnosis is commonly made in younger patients.

Colonoscopy is without doubt the diagnostic technique of choice, and it allows to establish the localization, morphology, and total extension of the lesion; its characteristic image is a red-purplish nodule with great vascular congestion. According to the opinion of most authors, biopsy is not advisable during colonoscopy, since imaging techniques are sufficient for an accurate diagnosis, and the risk of bleeding while manipulating this lesion is not negligible. Computed tomography and particularly magnetic resonance imaging, given their high precision to delimit the lesion and its relations to adjacent structures, are imaging studies that are mandatory before surgical treatment. Other techniques such as selective angiography, barium enema, gastrointestinal transit, and upper-tract endoscopy may be supplementary and help locate more lesions along the gastrointestinal tract.

Failure to recognize the exact diagnosis and extent of diffuse cavernous hemangioma may lead to failed surgical treatment and severe complications.

Received: 09-06-03.

Accepted: 22-07-03.

Correspondencia: Daniel Hervías Cruz. Avda. Monforte de Lemos, 169, 4º-4. 28029 Madrid, Spain. Telfs.: 91 373 48 15 - 699 85 21 74. e-mail: dhervas@jazzfree.com

Complete surgical excision of the lesion with a sphincter-saving procedure is the primary mode of treatment: conservative proctectomy with coloanal anastomosis.

Key words: Rectum. Cavernous hemangioma. Rectal bleeding. MRI. Colonoscopy.

Hervías D, Turrión JP, Herrera M, Navajas León J, Pajares Villarroya R, Manceñido N, Castillo P, Segura JM. Diffuse cavernous hemangioma of the rectum: an atypical cause of rectal bleeding. Rev Esp Enferm Dig 2004; 96: 346-352.

INTRODUCTION

Diffuse cavernous hemangioma of the rectum is an uncommon disease with less than 200 reported cases that affects mainly young adults. The rectosigmoid is the most common site of location of this disease in the gastrointestinal tract. The clinical presentation is usually acute, recurrent or chronic rectal bleeding. Symptoms usually manifest early in the disease, but the diagnosis of cavernous hemangioma is seldom established until adulthood.

Diagnosis is usually reached by barium enema examination, colonoscopy, findings on selective inferior mesenteric artery angiography, and other imaging studies such as computed tomography (CT) and magnetic resonance imaging (MRI). The latter imaging study is mandatory to confirm the diagnosis and to evaluate the full extent of the disease. CT and MRI provide information about the dimensions of the tumor and the involvement of adjacent structures.

Failure to recognize the exact extent of a diffuse cavernous hemangioma in the rectosigmoid colon may lead to failed surgical treatment and severe complications. Com-

plete surgical excision of the lesion with a sphincter-saving procedure is the primary mode of treatment (conservative proctectomy with coloanal anastomosis). We present the case of a 31-year-old male with a diffuse cavernous hemangioma of the rectum.

CASE REPORT

A 31-year-old man was attended in our center because of recurrent rectal bleeding during the last 4 years.

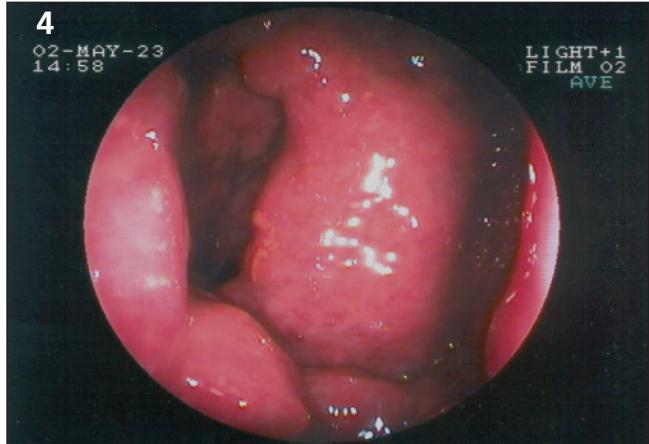
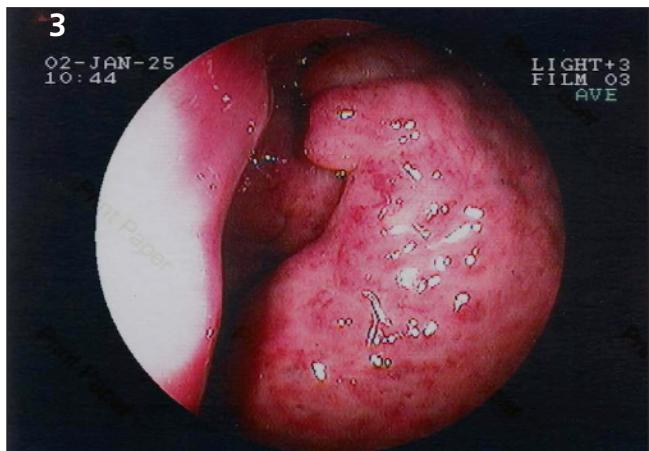
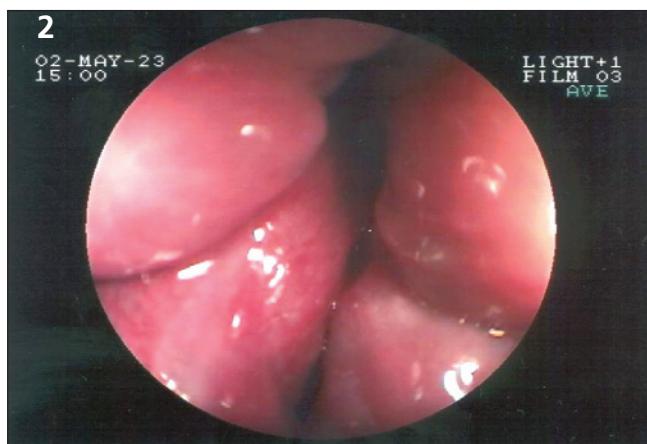
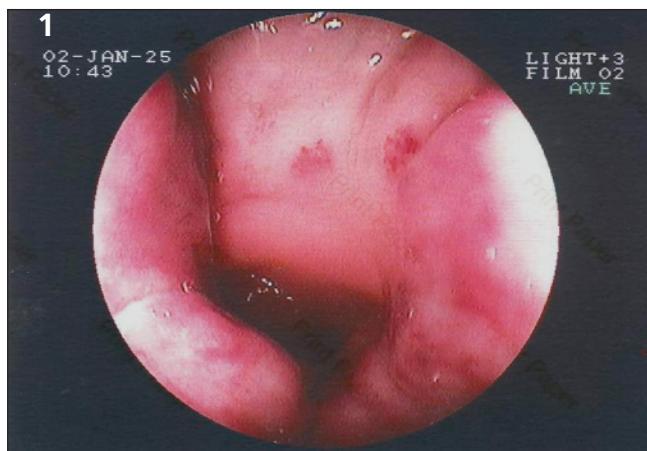
In his medical history, besides an active smoking habit, a previous vascular hamartoma in the rectum-sigma stands out. This was operated 15 years before by means of sigmoid resection and end-terminal anastomosis.

In successive colonoscopies after each episode of rectal bleeding, the patient was diagnosed of grade III/IV internal hemorrhoids and subsequently of ulcerative proctitis, without any histological confirmation or improvement following treatment with 5-aminosalicylic acid. No other hemorrhage-associated symptoms, such as abdominal pain, fever, consumptive syndrome, or anemia developed.

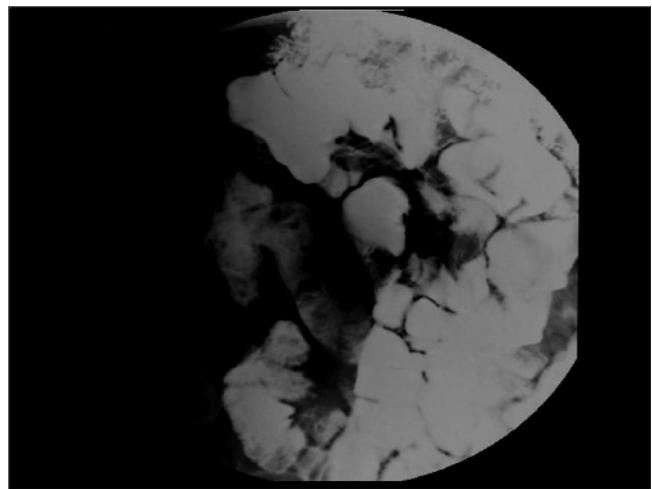
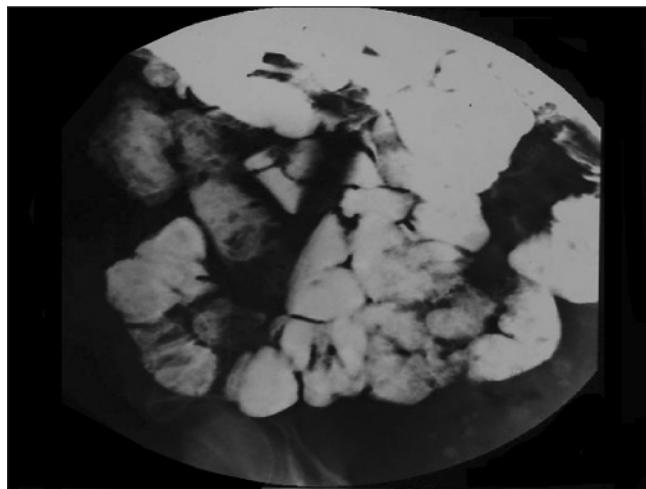
Following another episode of open rectal bleeding, a colonoscopy was carried out. Endoscopy displayed a pseudotumoral, smooth, embossed, vessel-like mass, which occupied the rectum and extended to the margin of the anal sphincter (Figs. 1-4). No biopsy samples were taken because a high risk of hemorrhage has been described during manipulation of these vascular lesions.

A contrast-enhanced MRI showed an intense enlargement of the rectal wall extending to the rectum-sigma junction, which was identified as a mass of 12 x 10 x 9 cm in size that had previously moved towards the bladder, without ever infiltrating this organ (Figs. 7 y 8). The study was completed with an endorectal ultrasonography that confirmed the presence of a heterogeneous, circumferential lesion that occupy the rectum and seemed to depend on the submucosal layer. This mass contained hyper-echogenic images resulting from calcifications and it was suggestive of a vascular lesion (Fig. 9).

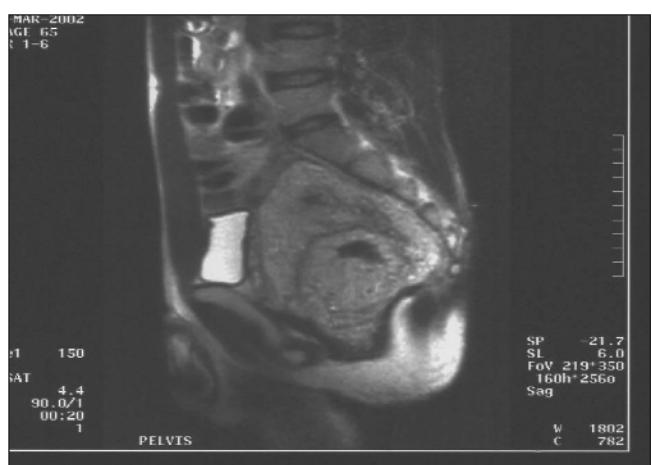
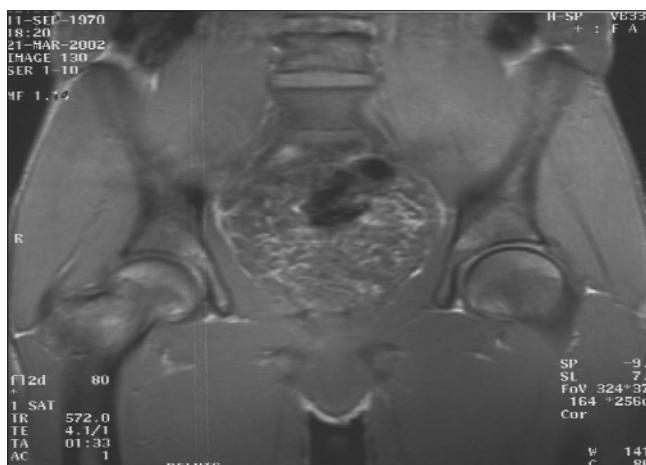
An oral endoscopy was carried out to exclude the presence of vascular lesions at this level. A bowel follow-through suggested the presence of nodular lesions compatible with angiomas in the jejunum (Figs. 5 y 6). Selective arteriography did not describe any alterations at



Figs. 1-4.- Colonoscopy: images of the cavernous hemangioma of the rectum.
Colonoscopia: imágenes del hemangioma cavernoso del recto.



Figs. 5 and 6.- Image from a barium study

Imagen del tránsito gastrointestinal que muestra estructuras nodulares en yeyuno sugestivas de angiomas.

Figs. 7 and 8.- MRI. Images showing a cavernous hemangioma of the rectum

Resonancia magnética: tumoración heterogénea vascular de 12 x 10 x 9 cm que ocupa el recto.

Fig. 9.- US-endoscopy

Ecografía endorrectal. Imagen del hemangioma carvernoso rectal.

the level of the inferior mesenteric artery, and an embolization of the lesion was not possible during this test.

Given the recurrence of bleeding, the possibility of more severe hemorrhage (even occult) and the size of the lesion, a surgical procedure was suggested, but was then ruled out since a safe anastomosis with sphincter preservation was deemed impossible.

DISCUSSION

Rectal hemangiomas are uncommon vascular malformations generally associated with self-limited rectal bleeding as their primary symptom (1-3). Other symptoms stem from a possible compression or invasion of adjacent structures, such as lumbar or perianal pain, metrorrhagia, hematuria, etc. (4).

Large lesions may be associated with coagulation disturbances as a result of coagulation factor consumption, or as a consequence of platelet destruction secondary to intravascular coagulation within the lesion. As was the case in our patient, a large number of these malformations are near missed or falsely diagnosed, since symptoms are attributed to internal hemorrhoids, polyps, ulcerative colitis, etc. (1-3). Furthermore, many patients show a previous surgical history, especially hemorrhoidectomy, which of course did not prevent further rectal bleeding.

Colonoscopy is undoubtedly the diagnostic technique of choice, and it allows to establish the localization, morphology, and total extension of the lesion; its characteristic image is a red-purplish nodule with severe vascular congestion (1-3). Occasionally, ulcerations or an endoscopic image indistinguishable from that of a proctitis may be observed.

It is essential to determine the relation of the lesion with the sphincters, a must in view of a future surgical resection, where sphincter preservation is always pointed out.

According to the opinion of most authors, biopsy collection is not advisable during colonoscopy, as imaging techniques are sufficient for an accurate diagnosis, and the risk of bleeding during manipulation of this lesion is not negligible (1-3).

CT (5) and particularly MRI are highly accurate in delimiting the lesion and its relation to adjacent structures. Therefore, these techniques are of choice for this condition (6,7). In this sense, MRI is, at present, almost a mandatory option before surgical procedures are taken (8).

Other radiologic techniques such as barium enema and gastrointestinal follow-through may be supplementary, but do not generally provide more information, except for the diagnosis of "diffuse intestinal hemangiomatosis". This condition consists of numerous cavernous hemangiomas in the stomach, small intestine and colon (frequently associated with the same lesions in the skin and the soft tissues of the head and neck) (9).

Selective arteriography may detect these lesions, but it is of little importance for the diagnosis. In addition, it shows normal results in most patients, because of the presence of thrombosis in dilated vascular spaces within the hemangioma.

It has been recently suggested that radionuclide studies, particularly Tc-99 scans, may play a role in the assessment of the extension of these lesions.

Once a diagnosis has been established, eradication of the lesion should be recommended.

Although alternative therapies such as sclerotherapy, cryotherapy or argon fulguration have been used, these

procedures are only of limited value in the case of well-defined, small lesions; because of this, most authors have been abandoned these treatment nowadays.

Commonly used surgical techniques include abdominal-perineal amputation and "sleeve" coloanal anastomosis (10-15).

The former has the disadvantage of leaving the patient with a permanent stoma, and it may also cause sexual and/or urinary dysfunction.

Coloanal anastomosis requires a wide mucosectomy of the rectum, keeping a muscular "sleeve" of rectal wall (12).

Although total eradication of the hemangioma is not possible with this technique, there seems to be no risk for new hemorrhage.

The main disadvantage of this anastomosis lies in the difficulty implied by such wide mucosectomy, and severe hemorrhage may develop from vascular dilations at a submucosal level.

REFERENCES

1. Lyon DT, Mantia AG. Large bowel hemangiomas. *Dis Colon Rectum* 1984; 27: 404-14.
2. Terence CF, Tan MD, Wang JY. Diffuse cavernous hemangioma of the rectum complicated by invasion of pelvic structures: report of two cases. *Dis Colon Rectum* 1998; 41: 1062-6.
3. Tanaka N, Onda M, Furukawa K, Kumazaki T. Diffuse Cavernous Haemangioma of the Rectum. *Eur J Surgery* 1999; 165: 280-3.
4. Dachman AH, Ros PR, Shekitka KM, Buck JL, Olmsted WW, Hinton CB. Colorectal hemangioma: radiologic findings. *Radiology* 1988; 167: 31-4.
5. Poggioli G, Marchetti F, Selleri S, Fortunato C, Laureti S, Gozzetti. Coloanal anastomosis with colonic reservoir for cavernous hemangioma of the rectum. *Hepato-Gastroenterol* 1993; 40: 279-81.
6. Bell GA, McKenzie AD, Emmons H. Diffuse cavernous hemangioma of the rectum: report of a case and review of the literature. *Dis Colon Rectum* 1972; 15: 377-82.
7. Londono-Schimmer EE, Ritchie JK, Hawley PR. Coloanal sleeve anastomosis in the treatment of diffuse cavernous haemangioma of the rectum: long term results. *Br J Surgery* 1994; 81: 1235-7.
8. Castellví J, Pares D, Ramos E, Serrano T, Oca J, Martí Ragué J. Opciones en el tratamiento quirúrgico del hemangioma cavernoso difuso del recto. *Rev Esp Enferm Dig* 1996; 88, 8: 566-8.
9. Chaimoff Ch, Lurie H. Hemangioma of the rectum: clinical appearance and treatment. *Dis Colon Rectum* 1978; 21: 295-6.
10. Malone PS, Kiely EM, Spitz L. Diffuse cavernous haemangioma of the rectum in childhood. *Br J Surgery* 1990; 77: 338-9.
11. Amarapurkar D, Jadliwala M, Sandeep Punamiya. Cavernous hemangiomas of the rectum: report of three cases. *Am J Gastroenterol* 1998; 93: 1357-9.
12. Takamatsu H, Akiyama H, Noguchi H, Tahara H, Kahiya H. Endorectal pull-through operation for diffuse cavernous hemangiomatosis of the sigmoid colon, rectum and anus. *Eur J Pediatric Surgery* 1992; 245-7.
13. Bortz, JH. Diffuse cavernous hemangioma of the rectum and sigmoid. *Abdominal Imaging* 1994; 19: 18-20.
14. Lupetin AR. Diffuse cavernous hemangioma of the rectum. Evaluation and MRI. *Gastrointestinal Radiology* 1990; 15: 343-5.

Hemangioma cavernoso difuso del recto: una causa atípica de hemorragia digestiva baja

D. Hervías, J. P. Turrión, M. Herrera, J. Navajas León, R. Pajares Villarroya, N. Manceñido, P. Castillo y J.M. Segura

Servicio de Aparato Digestivo. Hospital Universitario La Paz. Madrid

RESUMEN

Objetivo: el hemangioma cavernoso rectal constituye una rara patología, de la cual no se han descrito más de 200 casos en la literatura. El recto y colon sigmoide son la localización más frecuente de esta enfermedad en el tracto gastrointestinal.

Caso clínico: a continuación presentamos el caso de un varón de 31 años de edad con episodios recurrentes de sangrado digestivo en forma de rectorragias, el cual finalmente fue diagnosticado de hemangioma cavernoso difuso rectal.

El tumor, de 12 x 10 x 9 cm de tamaño, ocupaba el recto y se extendía hasta el margen del esfínter anal. El tratamiento quirúrgico fue rechazado ante la imposibilidad de llevar a cabo una resección y una anastomosis segura preservando los esfínteres anales.

Discusión: los hemangiomas rectales son malformaciones vasculares infrecuentes que se manifiestan en forma de sangrado rectal agudo, crónico o recurrente como primera sintomatología. Otros síntomas vienen derivados de la compresión de estructuras adyacentes como dolor lumbar o perianal, metrorragias, hematuria, etc.

El diagnóstico se realiza casi siempre en adultos jóvenes.

La colonoscopia es sin duda la prueba diagnóstica de elección, mostrando la extensión, morfología, características del tumor y la típica imagen es la de una formación nodular, rojo-violácea, con gran congestión vascular.

De acuerdo con la opinión de la mayoría de los autores, la toma de biopsias durante la endoscopia no está indicada, dado que las técnicas de imagen son suficientes para el diagnóstico y que el riesgo de sangrado durante la manipulación del tumor no es en absoluto despreciable. La TAC y especialmente la RMN permiten definir mejor la lesión y su relación con estructuras adyacentes, siendo primordiales de cara a un tratamiento quirúrgico.

El estudio baritado, la arteriografía selectiva mesentérica o la gastroscopia pueden complementar y descartar además patología similar en otras localizaciones del tracto gastrointestinal. El diagnóstico erróneo de hemangioma cavernoso rectal o de su extensión completa puede derivar en un fallo en el tratamiento quirúrgico y graves complicaciones. La completa resección del tumor preservando los esfínteres anales constituye la técnica quirúrgica de elección: proctectomía conservadora con anastomosis coloanal.

Palabras clave: Recto. Hemangioma cavernoso. Rectorragias. Resonancia magnética nuclear. Colonoscopia.

INTRODUCCIÓN

El hemangioma difuso del recto es una enfermedad poco frecuente que suele afectar principalmente a jóvenes adultos. Han sido descritos menos de 200 casos en la literatura.

Recto y sigma son las localizaciones más frecuentes de esta enfermedad dentro del tracto gastrointestinal.

La presentación clínica suele ser en forma de sangrado rectal agudo, recurrente o crónico.

Los síntomas se manifiestan generalmente en edades precoces, aunque el diagnóstico de hemangioma cavernoso rectal se hace a menudo ya en la edad adulta.

Dicho diagnóstico se apoya generalmente en el estudio baritado mediante enema opaco, la colonoscopia, los hallazgos en la angiografía mesentérica selectiva y otros estudios como la tomografía axial computerizada (TAC) o resonancia magnética nuclear (RMN).

Estos estudios de imagen son mandatorios a la hora de confirmar el diagnóstico y evaluar la extensión completa del hemangioma.

La TAC y la RMN proporcionan información acerca de las dimensiones del tumor y su relación con las estructuras adyacentes.

La dificultad o el fallo en reconocer la extensión total del hemangioma difuso rectal podría ser responsable de un tratamiento quirúrgico incorrecto y graves complicaciones.

La excisión completa del tumor con preservación de los esfínteres supone el tratamiento de elección (proctectomía total conservadora con anastomosis ileoanal).

A continuación presentamos el caso de un varón de 31 años con episodios recurrentes de rectorragias, diagnosticado de hemangioma cavernoso difuso del recto.

CASO CLÍNICO

Se trata de un varón de 31 años de edad, que es atendido en nuestro centro por cuadro de rectorragias recurrentes de 4 años de evolución.

Entre sus antecedentes, aparte de hábito tabáquico activo, destaca el haber sido intervenido hace 15 años de un hamartoma vascular en recto-sigma mediante resección segmentaria y anastomosis término-terminal.

En sucesivas colonoscopias tras sendos episodios de rectorragias fue diagnosticado de hemorroides internas grado III/IV y posteriormente de proctitis ulcerosa, sin confirmación histológica ni mejoría alguna tras instaurar tratamiento con 5-ASA.

En ningún caso aparece otra sintomatología acompañante de la hemorragia, como dolor abdominal, fiebre o síndrome consuntivo, ni repercusión analítica en forma de anemización.

Tras un nuevo episodio de rectorragia franca se realiza colonoscopia descubriendose una formación pseudotumoral, blanda, abollonada, de aspecto vascular, que ocupa todo el recto hasta el margen del esfínter anal. No se practicaron biopsias dado el elevado riesgo de hemorragia descrito al manipular estas lesiones vasculares (Figs. 1-4).

La resonancia magnética con contraste practicada mostraba un engrosamiento marcado de la pared rectal hasta la unión recto-sigma, dando lugar a una masa de 12x10x9 cm que desplaza anteriormente a la vejiga sin infiltrar (Figs. 7 y 8).

Se completó el estudio con una ecografía endorrectal, que confirma la existencia de una lesión heterogénea, circunferencial, que parece depender de la capa submucosa y ocupa todo el recto, con imágenes puntiformes hiperecogénicas propias de calcificaciones, todo ello sugestivo de una lesión vascular (Fig. 9).

Se realizó una endoscopia oral que descartó la existencia de lesiones vasculares a este nivel. El tránsito intestinal sugiere la presencia de lesiones nodulares compatibles con angiomas a nivel yeyunal (Figs. 5 y 6).

La arteriografía selectiva no describe alteraciones a nivel de la arteria mesentérica inferior, siendo imposible la embolización de la lesión durante la realización de la misma.

Dada la recurrencia del sangrado, la posibilidad de una hemorragia más importante (incluso exangüe) y el tamaño de la lesión, se propuso la intervención quirúrgica, la cual fue desestimada ante la imposibilidad de realizar una anastomosis segura con preservación de los esfínteres.

DISCUSIÓN

Los hemangiomas del recto son malformaciones vasculares poco frecuentes que cursan con rectorragias como sintomatología principal, en general autolimitadas (1-3). Otros síntomas vienen derivados de la posible compresión o invasión de estructuras adyacentes, como dolor lumbar o perianal, metrorragias, hematuria, etc (4).

Las lesiones de gran tamaño pueden acompañarse de trastornos de la coagulación como resultado del consumo de los mismos, así como de la destrucción plaquetaria secundaria a fenómenos de coagulación intravascular ocurridos en el interior de la lesión.

Como ocurrió en el caso aquí expuesto, un gran número de estas malformaciones pasan relativamente inadvertidas o diagnosticadas erróneamente, achacando el origen de la rectorragia a hemorroides internas, pólipos, colitis ulcerativa, etc. (1-3). Es más, no en pocos casos existe una antecedente quirúrgico, sobre todo hemoroidectomía, que por supuesto no resuelve la aparición de nuevas rectorragias.

La colonoscopia es sin duda la técnica diagnóstica de elección, la cual permite determinar la localización, morfología y extensión total de la lesión, siendo la imagen característica la de una lesión mamelonada, nodular, de coloración rojo-violácea, con gran congestión vascular (1-3). En ocasiones pueden observarse ulceraciones o una imagen endoscópica indistinguible de cualquier proctitis. Es primordial definir la relación con los esfínteres, dato imprescindible de cara a una posible resección quirúrgica, donde siempre se hará hincapié en la preservación de los mismos.

De acuerdo con la opinión de la mayoría de los autores, no es aconsejable la toma de biopsias durante la colonoscopia, dado que las técnicas de imagen son suficientes para llegar a un diagnóstico correcto, y que el riesgo de sangrado al manipular esta lesión no es nada despreciable (1-3).

La TAC (5), y sobre todo la RMN dada su alta precisión para delimitar la lesión y su relación con las estructuras adyacentes, son las técnicas complementarias de elección en esta patología (6,7). En este sentido, la resonancia magnética es, hoy en día, casi obligada antes de decidir cualquier acción quirúrgica (8).

Otras técnicas radiológicas como los estudios baritados (enema opaco, tránsito intestinal) pueden servir de complemento, aunque no proporcionan por lo general más información, con la salvedad del diagnóstico de una "hemangiomatosis intestinal difusa", entidad que cursa con numerosos hemangiomas de tipo cavernoso en estómago, intestino delgado y colon (con frecuencia asociados a idénticas lesiones en piel y tejidos blandos de cabeza y cuello) (9).

La arteriografía selectiva puede detectar estas lesiones, aunque rara vez es imprescindible para el diagnóstico. Además, en la mayoría de los pacientes será normal dada la existencia de trombosis en espacios vasculares dilatados en el interior del hemangioma.

Recientemente se ha sugerido la posibilidad de que los estudios de isótopos, concretamente la gammagrafía con Tecnecio-99, tenga un papel en el estudio de extensión de estas lesiones a nivel del tracto gastrointestinal.

Una vez establecido el diagnóstico, debe recomendarse la extirpación de la lesión.

Aunque se han utilizado terapias alternativas como la escleroterapia, crioterapia o fulguración con argón, estas sólo tienen limitada utilidad en el caso de lesiones definidas y de pequeño tamaño, por lo que en la actualidad han sido abandonadas por la mayoría de los autores.

Las técnicas quirúrgicas habitualmente empleadas son la amputación abdómino-perineal y la anastomosis coloanal tipo "sleeve" (10-14).

La primera tiene el gran inconveniente de dejar al paciente con una estoma permanente, además de poder provocar disfunciones de tipo sexual y/o urinario.

La anastomosis coloanal requiere de la realización de una amplia mucosectomía del recto, manteniendo un manguito muscular de dicha pared rectal (12).

Aunque con esta técnica no se lleva a cabo la extirpación total del hemangioma que queda en parte cubierto por el colon, no parece existir riesgo de nuevas hemorragias.

El principal inconveniente de esta anastomosis radica en la dificultad técnica de realizar una mucosectomía tan amplia, la cual puede originar una hemorragia copiosa por la existencia de abundantes dilataciones vasculares a nivel submucoso.