

Cartas al Editor

El hemangioendotelioma y otros tumores de intestino delgado como causa de hemorragia digestiva de origen oscuro

Palabras clave: Enfermedades del intestino delgado. Neoplasia intestinal. Enfermedad vascular. Cápsula endoscópica.

Key words: Small bowel diseases. Intestine neoplasm. Vascular tissue. Capsule endoscopy.

Sr. Editor:

Las lesiones vasculares y tumorales del intestino delgado son la causa más frecuente de hemorragia digestiva de origen oscuro, pero existen lesiones de malignidad intermedia, excepcionales en el adulto, cuyo manejo puede suponer un reto.

Caso clínico

Mujer de 78 años, con episodios de hematoquecia de 4 meses de evolución, sin otra sintomatología. Destaca hemiabdomen derecho doloroso a la palpación, sin masas, anemia ferropénica (hemoglobina 6,6 g/dl e índice de saturación de transferrina de 4 %) y antígeno carcinoembrionario normal.

En la gastroscopia y colonoscopia no se encuentran lesiones potencialmente sangrantes. En el tránsito gastrointestinal, un dudoso defecto de repleción de contraste en el último asa ileal. Se realiza una cápsula endoscópica que detecta 10 minutos antes de la primera imagen del ciego una formación de aspecto submucoso erosionada de 1 cm, con sangrado en sábana.

Ante este hallazgo se decide una exploración quirúrgica. Se identifica en la superficie del intestino a 70 cm de la válvula ileo-

cecal una lesión < 1 cm, rosada sobre mucosa pálida; sin otras lesiones ni adenopatías en el resto de asas, mesenterio y cavidad abdominal. Se realiza una enterectomía de 7 cm con márgenes de seguridad de 3 cm y anastomosis término-terminal.

El estudio anatomopatológico describe una proliferación de células eosinófilas epitelioides de tamaño irregular y nucléolos prominentes, formando lóbulos y pequeñas luces vasculares que contienen hematíes. La inmunohistoquímica CD34+ con índice de proliferación Ki67 del 20 % traduce malignidad intermedia, siendo compatible con un hemangioendotelioma.

El estudio de extensión mediante PET-TAC no detectó captación patológica. La paciente se encuentra en remisión tras tres años de seguimiento.

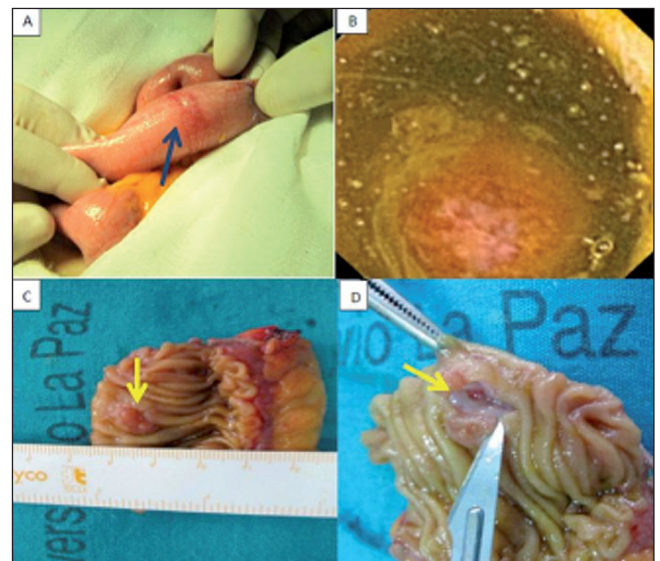


Fig. 1. Exposición mediante mini-laparotomía de la pieza donde se aprecia la afectación transmural de la lesión (A). Imagen obtenida mediante cápsula endoscópica (B). Correlación con la cara mucosa expuesta, donde se observa una lesión rosada de 1 cm de diámetro sobre base pálida (C); al disecarla se observa el fondo vascular (D).

Discusión

Los tumores de intestino delgado suponen el 1-3 % de las neoplasias digestivas y aproximadamente 2/3 son malignos (1). Constituyen un hallazgo en el 3 % de las exploraciones con cápsula endoscópica (2,3). Entre las manifestaciones clínicas, la hemorragia supone el segundo síntoma en frecuencia tras la obstrucción. La hemorragia se presenta en el 20-50 % de los tumores benignos y en la mayoría de los malignos (4). Si asocia pérdida de peso y anorexia debe sospecharse malignidad, aunque tan solo la mitad de los malignos presenta esta tríada (5). Los tumores benignos más frecuentes son leiomiomas (40 %), adenomas (30 %) y lipomas (20 %). Entre los malignos: adenocarcinomas (40 %), carcinóide (25-30 %), linfomas (15-20 %), sarcomas (12 %) y metástasis (melanomas, hipernefomas y mamaros) (6).

El término "hemangioendotelioma", acuñado en 1908 (Malloy) para designar cualquier tumor endotelial, fue reservado desde 1988 (Enzinger, Weiss) para definir una lesión de histología intermedia entre malformación (angioma) y tumor maligno (angiosarcoma).

Los hemangioendoteliomas son poco frecuentes y localmente agresivos. Existen 4 tipos histológicos: epitelioides, fusiformes, kaposiformes y hemangioendotelioma endovascular papilar maligno (tumor de Dabska) (7). La localización por orden de frecuencia es: piel, hígado, bazo, tubo digestivo (sobre todo yeyuno e íleon) (8), hueso, pulmón y cabeza. Aproximadamente el 50% de los pacientes con afectación de órgano interno, asocia lesiones cutáneas.

En el adulto las variantes epitelioides y fusiformes son las más frecuentes, con afectación nodular/difusa, uni/multiorgánica. Habitualmente se diagnostica en mujeres en la 6.ª década de la vida. Cursan como anemia ferropénica cuando se localiza en intestino delgado (9), o como anemia, pérdida de peso, hepatomegalia dolorosa e incluso hipertensión portal o secuestro plaquetar (síndrome Kasabach-Merritt) cuando se localiza en el hígado. Se ha descrito insuficiencia cardíaca por *shunt*-arteriovenoso masivo en tumores grandes. Su aparición se ha relacionado con antecedentes de radioterapia, anticonceptivos orales e inhalación de cloruro de vinilo, ninguno de los cuales se había identificado en nuestra paciente. Un 30 % metastatizan vía linfática, condicionando una supervivencia del 20-50 % a 5 años. Aunque se ha descrito remisiones espontáneas, suele precisarse escisión quirúrgica; pero aquellas localizadas en el hígado en

general recidivan y requieren corticoides, interfieren o embolización de arterias nutricias con resultados dispares.

Dada su baja frecuencia no debe olvidarse el diagnóstico diferencial con otras neoplasias. La cirugía agresiva (con confirmación histológica posterior) y la detección precoz de multifocalidad son los pilares que condicionan el pronóstico.

Lucía Tortajada Laureiro¹, Joaquín Poza Cordón¹,
Consuelo Froilán Torres¹, Silvia Gómez Senent¹, Eun Jin Han¹,
Juan Pascual Turrión¹, Fernando Luca de Tena Díaz-Agero¹,
Santiago Valderrábano González², Fernando Martínez Ortiz³
y José María Segura Cabral¹

Servicios de ¹Aparato Digestivo, ²Cirugía General y ³Anatomía Patológica. Hospital Universitario La Paz. Madrid

Bibliografía

- Jensen DM. Current diagnosis and treatment of severe obscure GI hemorrhage. *Gastrointest Endosc* 2003;58:256-66.
- Romero-Vázquez J, Caunedo-Álvarez A, Herrerías-Gutiérrez JM. Cápsula endoscópica. En: Vázquez-Iglesias JL. *Endoscopia Digestiva: diagnóstico y terapéutica*. Madrid: Médica Panamericana; 2008. p.101-5.
- Caunedo A, Rodríguez-Téllez M, García-Montes JM, Gómez-Rodríguez BJ, Guerrero J, Herrerías JM Jr, et al. Usefulness of capsule endoscopy in patients with suspected small bowel disease. *Rev Esp Enferm Dig* 2004;96:10-21.
- Anil K, Rustgi. Small Bowel Neoplasms. En: Feldman M, Friedman LS, Brandt LJ, editors. *Sleisenger & Fordtran's Gastrointestinal and Liver Diseases*. 8th ed. Elsevier España 2008. p. 2706-7.
- DiSario JA, Burt RW, Vargas H, McWhorter WP. Small bowel cancer: Epidemiological and clinical characteristics from a population-based registry. *Am J Gastroenterol* 1994;89:699-701.
- Blanchard DK, Budde JM, Hatch GF, Wertheimer-Hatch L, Hatch KF, Davis GB, et al. Tumors of the small intestine. *World J Surg* 2000;24:421-9.
- Alvarez Sánchez JA, Fernández Lobato R, Coba Ceballos J, Fradejas López JM, Marín Lucas J, Moreno Azcoita M. Epithelioid hemangioendotelioma localized in the small intestine. *Gastroenterol Hepatol* 1995;18:464-7.
- Yasuda S, Hashimoto T, Kanaizumi T, Kuwata H, Matsumoto I, Shiratori T. A case of hemangioendotelioma of the small intestine. *Jpn J Surg* 1989; 19:67-9.
- Yoshida R, Takada H, Iwamoto S, Mouri T, Uedono Y, Kawanishi H, et al. Malignant hemangioendotelioma of the small intestine: Report of a case. *Surg Today* 1999;29(5):439-42.