

Malformación vascular venosa intestinal: una rara causa de hemorragia digestiva en pediatría. Presentación de un caso

Intestinal venous vascular malformation: Unusual etiology of gastrointestinal bleeding in pediatrics. Case report

Dra. Inés S. Ninomiya^a, Dra. Clarisa Steimberg^a, Dra. Julia Udaquiola^b, Dr. Lucio González^a, Dr. Daniel Liberto^b, Dr. Patricio Cieri^b, Dr. Oscar Peralta^c y Dra. Marina Orsi^a

RESUMEN

Las malformaciones vasculares intestinales, en especial las del colon derecho, son causa frecuente de sangrado digestivo en adultos mayores, pero son raras en pediatría. Se pueden manifestar como hemorragia aguda, obstrucción intestinal o como anemia crónica de etiología incierta; esta es la presentación más frecuente, pero también la de mayor dificultad diagnóstica y terapéutica.

Se presenta un niño de 11 años, que ingresó por Guardia con vómitos, dolor abdominal y descompensación hemodinámica, que requirió expansión y transfusión sanguínea. Entre sus antecedentes, figuraban episodios recurrentes de hemorragia intestinal baja desde los primeros años de vida, con estudios endoscópicos y centellograma Tc99 normales e historia de anemia persistente, a pesar del tratamiento. En la última internación, con la videocolonoscopia, se logró identificar una malformación venosa intestinal en la zona ileocecal. La angiografía digital y la enterotomografía *multislice* resultaron de suma utilidad en el proceso diagnóstico y en la elección de la conducta quirúrgica.

Palabras clave: hemorragia gastrointestinal, malformación vascular.

ABSTRACT

Intestinal vascular malformations, especially those in the right colon, are a frequent cause of lower gastrointestinal bleeding in adults, but they are a very rare condition in children. Symptoms include acute hemorrhage, intestinal obstruction, or chronic anemia of uncertain etiology, which is the most frequent form of presentation but the most difficult to diagnose and thus properly treat.

We report the case of an 11 year old boy admitted to the Emergency Room with abdominal pain, vomits, hemodynamic decompensation, who required expansion and blood transfusion. With history of recurrent bloody stools since infancy with repeated normal endoscopies and Tc99 scintigraphy with chronic anemia and no improvement despite adequate treatment. In the last admission, the videocolonoscopy detected

a venous vascular malformation in the ileocecal region. The angiography and the entero multislice computer tomography scanner were valuable tools to confirm the diagnosis and to select the appropriate surgical procedure for this rare condition.
Key words: gastrointestinal hemorrhage, vascular malformation.

<http://dx.doi.org/10.5546/aap.2016.e159>

INTRODUCCIÓN

Las malformaciones vasculares intestinales, especialmente las de localización en el colon derecho, son causa frecuente de sangrado digestivo en adultos mayores,^{1,2} pero son poco frecuentes en pediatría. En una revisión bibliográfica de los últimos 17 años, se han reportado muy pocos casos en niños y adolescentes menores de 17 años.

Esto explicaría por qué las malformaciones venosas (MV) intestinales, generalmente, son abordadas en forma incorrecta, ya sea por desconocimiento de su patogénesis o por su infrecuencia.

Se pueden manifestar como hemorragia aguda, obstrucción intestinal^{3,4} o como anemia crónica de etiología incierta; esta es la presentación más frecuente, pero también la de mayor dificultad diagnóstica y terapéutica.^{5,6}

El tratamiento depende de la localización (uni- o multifocal), del tipo y extensión de la malformación y de la evolución clínica del paciente. Puede consistir en el seguimiento clínico estricto, esclerosis endoscópica o resolución quirúrgica.⁷⁻⁹

El objetivo de esta presentación es mostrar la MV intestinal como una rara causa de hemorragia digestiva baja recurrente o de anemia crónica en niños. En este caso clínico, el diagnóstico de la etiología del sangrado se realizó diez años después de la primera manifestación clínica del sangrado.

CASO CLÍNICO

Se presenta a un niño, de sexo masculino, con antecedentes de episodios de anemia y diarrea con sangre desde lactante, por lo cual recibió

a. Servicio de Gastroenterología Pediátrica.

b. Servicio de Cirugía Infantil.

c. Servicio de Diagnóstico por Imágenes.

Hospital Italiano de San Justo Dr. Agustín Rocca, Buenos Aires, Argentina.

Correspondencia:

Dra. Inés S. Ninomiya: ines.ninomiya@hospitalitaliano.org.ar.

Financiamiento: Ninguno.

Conflicto de intereses: Ninguno que declarar.

Recibido: 3-9-2015

Aceptado: 20-11-2015

fórmula hidrolizada extensa y se interpretó el cuadro como secundario a una alergia a la proteína de la leche de vaca. A los 5 años, se internó en un hospital del conurbano por un episodio de deposiciones desligadas oscuras casi negras con sangre (enterorragia, melena) y se realizó una centellografía, que fue negativa para divertículo de Meckel, y una endoscopia alta y baja, que informó una rectitis. Con sospecha de enfermedad inflamatoria intestinal, se le indicó un tratamiento con mesalazina, que discontinuó antes del año. Estuvo en seguimiento por Hematología durante varios años por anemia crónica, que indicó el suplemento oral de hierro, con insuficiente respuesta. A los 10 años, por persistencia del cuadro, se le realizó una videocápsula endoscópica intestinal, que mostró una hiperplasia linfoidea en el íleon. A los 11 años de edad, ingresó a nuestra Institución en *shock* hipovolémico y con anemia de 7g/dl, con antecedente de deposiciones

enterorrágicas, vómitos gástricos y dolor abdominal en los últimos 15 días. Examen físico: paciente pálido, mucosas hipocoloreadas, sin lesiones mucocutáneas ni angiomas en la piel, sin visceromegalias. Se realizó una evaluación endoscópica alta, que fue normal, y una ileocolonoscopía (Figura 1), en la que se observaron vasos venosos dilatados y tortuosos en el colon ascendente proximal, en el ciego y en el íleon, un ovillo vascular prominente, que motivaron otros estudios de imágenes con sospecha de malformación vascular intestinal. La tomografía computada con técnica de enterotomografía *multislice* (Figura 2) evidenció una red venosa prominente en el espesor de la pared del colon ascendente y el ciego asociada al aumento del tamaño de la vena de drenaje. La esplenoportografía mostró dilataciones varicosas en el borde antimesentérico del colon derecho y permitió descartar una patología vascular en el resto del colon. Se decidió, en forma

FIGURA 1. Videocolonoscopía: vasos venosos dilatados y tortuosos en el colon ascendente

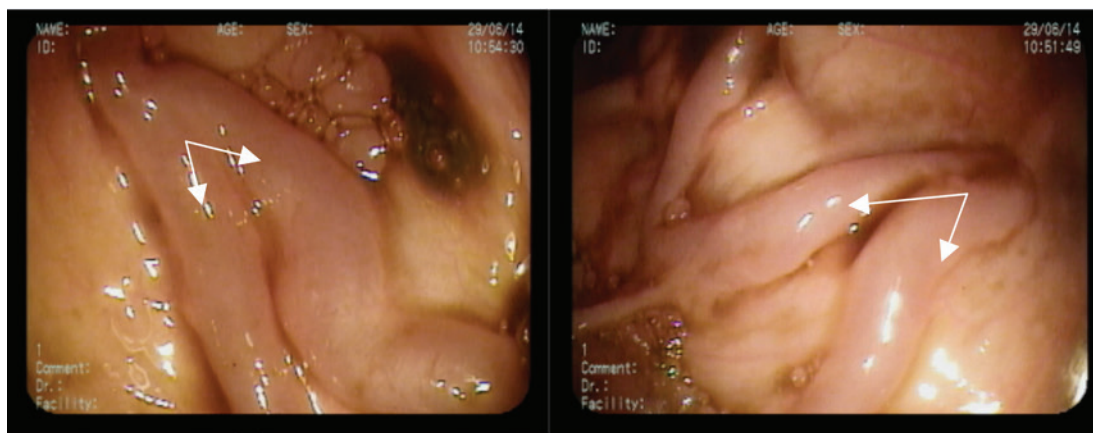
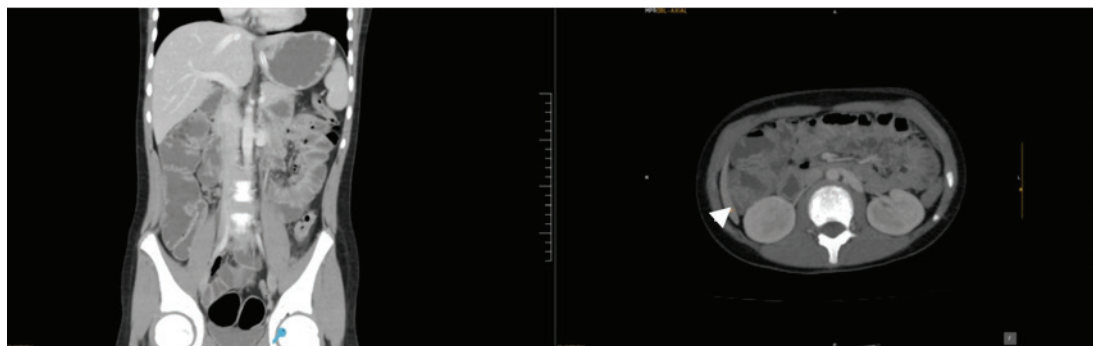


FIGURA 2. Enterotomografía multislice: red venosa prominente en el espesor de la pared del colon



multidisciplinaria, realizar una hemicolectomía derecha (Figura 3) con resección del íleon terminal y anastomosis ileocólica por vía laparoscópica. La anatomía patológica de la pieza quirúrgica mostró secciones con estructuras venosas de variado calibre agrupadas en ramilletes a nivel de la subserosa, que se extendían a través de la capa muscular propia y en la submucosa. Diagnóstico: MV intestinal.

El paciente presentó buena evolución posquirúrgica y recuperación progresiva de su masa eritrocitaria.

DISCUSIÓN

Las anomalías vasculares se dividen en dos grandes grupos, las MV y los tumores vasculares.

Las MV son lesiones congénitas, de crecimiento armónico con el del paciente. Si bien son benignas por su etiología, pueden ocasionar síntomas debido a su localización, compresión de estructuras vitales o estéticas. Pueden presentarse en cualquier parte del cuerpo; las más frecuentes son la cabeza y el cuello. La localización visceral de las MV es muy baja; se registran, en la literatura, solo como reportes o series de casos. En el caso de las MV venosas de localización visceral, pueden ocasionar sangrado agudo o, más frecuentemente, crónico.^{9,10}

Las MV del tracto digestivo aparecen en el colon derecho con mucha más frecuencia que en otras localizaciones. Cavett aportó a la literatura una revisión de 47 casos en adultos, que mostró que un 45% de las MV se localizaba en el ciego y un 80% aparecía entre el íleon distal y el ángulo hepático del colon.

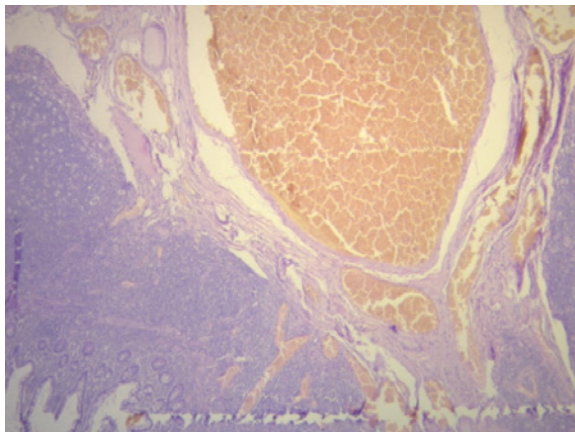
Las referencias en edad pediátrica son muy pocas, especialmente cuando es en forma de sangrado oculto. En este paciente, las primeras manifestaciones de sangrado comenzaron antes del año de edad, en forma de deposiciones enterorrágicas. Se plantearon diagnósticos diferenciales por las características del sangrado intestinal: alergia a la proteína de la leche de vaca, divertículo de Meckel, diarreas infecciosas, hasta una rectitis por enfermedad inflamatoria intestinal.¹⁰ El sangrado oculto durante años llevó a una anemia crónica que no respondía al tratamiento específico con hierro.

Precisamente en estos casos, es importante la interconsulta entre un equipo multidisciplinario (clínica, gastroenterología, cirugía y diagnóstico por imágenes) para evaluar el abordaje diagnóstico, que sería desde una endoscopia alta y baja, una centellografía c/Tc99, una endocápsula intestinal, una angiografía digital y una entero-tomografía hasta una conducta quirúrgica diagnóstica y/o terapéutica en caso de confirmar la malformación. El tratamiento varía desde del seguimiento clínico estricto cuando el sangrado es escaso sin repercusión sistémica hasta la resección quirúrgica, dependiendo de la extensión de la lesión.

CONCLUSIÓN

Ante la persistencia de cuadros de hemorragia digestiva "oculta", deben considerarse las MV intestinales, a pesar de lo infrecuente en la edad pediátrica. Su identificación sigue constituyendo un desafío y suele requerir del complemento de estudios de imágenes a los endoscópicos, así como de un equipo multidisciplinario para establecer la mejor terapéutica. ■

FIGURA 3. Anatomía patológica: corte de resección quirúrgica del ciego con malformación vascular venosa



REFERENCIAS

1. Kesner LF, Trongé AL. Ectasias vasculares del colon. En: Galindo F, ed. *Cirugía Digestiva*. Buenos Aires: Sociedad Argentina de Cirugía Digestiva; 2009. Págs.1-11.
2. Cavett CM, Selby JH, Hamilton JL, Williamson JW. Arteriovenous malformation in chronic gastrointestinal bleeding. *Ann Surg* 1977;185(1):116-21.
3. Montero Reyes I, Martínez Cardet LF, González Fernández S, Moreno Díaz H, et al. Malformación venosa en íleon terminal. *Rev Cubana Pediatr* 2006;78(4).
4. Borsellino A, Poggiani C, Alberti D, Cheli M, et al. Lower gastrointestinal bleeding in a newborn caused by isolated intestinal vascular malformation. *Pediatr Radiol* 2003;33(1):41-3.
5. Arteaga Figueroa ME, Blancas Valencia JM. Angiodisplasias del tracto gastrointestinal bajo, diagnóstico y tratamiento. *Rev Fac Med UNAM* 2003;46(5):197-201.
6. Fishman SJ, Burrows PE, Leichtner AM, Mulliken JB. Gastrointestinal manifestations of vascular anomalies in childhood: varied etiologies require multiple therapeutic

- modalities. *J Pediatr Surg* 1998;33(7):1163-7.
7. Fishman SJ, Shamberger RC, Fox VL, Burrows PE. Endorectal pull-through abates gastrointestinal hemorrhage from colorectal venous malformations. *J Pediatr Surg* 2000;35(6):982-4.
 8. Galiano MT, Cepeda R, Garcia F. Angiodisplasia de Intestino delgado, presentación de dos casos. *Rev Col Gastroenterol* 2004;19(4):269-76.
 9. Blanco Blasco SJ, Guspí Sáiz F, Baeta Capellera E, Carbajo Ferré E, et al. Diagnóstico y tratamiento de una malformación vascular yeyunal, mediante laparoscopia. *Rev Esp Enferm Dig* 2005;97(12):917-8.
 10. Jovel-Banegas LE, Cadena-León JF, Cázares-Méndez JM, Ramírez-Mayans JA, et al. Sangrado del tubo digestivo en pediatría. Diagnóstico y tratamiento. *Acta Pediatr Méx* 2013;34(5):280-7.