CIR. DEL URUGUAY, V. 43, Nº 3, 167-189, mayo/junio 1973

CIRUGIA GENERAL

Angiomatosis intestinal

Dres. CARLOS ITUÑO, JUAN C. CASTIGLIONI, ALBERTO ALIANO y Br. MARIA L. IRAOLA *

En el intestino delgado pueden asentar un grupo de lesiones de origen vascular, de lo más variado, congénitas unas, tumorales otras, y otras por fin, de patología oscura o discutida que pueden agruparse bajo la denominación de malformaciones vasculares.

Algunas de estas lesiones pueden encontrarse diseminadas en el organismo y ser o no hereditarias y otras pueden ser patrimonio exclusivo del intestino delgado.

En suma pues, existe un conjunto de lesiones que afectan los vasos de las paredes intestinales y que resulta muchas veces imposible determinar con justeza si se trata de malformaciones vasculares o verdaderas neoplasias.

Su frecuencia es muy baja. Gentry, Dockerty y Clagett (4) que revisaron este tema, sólo encuentran 106 casos quirúrgicos y de autopsia en un total de 1.400.000 casos registrados en la Clínica Mayo, lo que les da una frecuencia de 0.008 %.

Posteriormente se han ido registrando casos aislados en la literatura, pero el aporte más importante es el de Vetto (10) quien estudia 11 casos de telangiectasias múltiples no hereditarias del intestino delgado.

Con la finalidad de ordenar el conocimiento, vamos a seguir la clasificación de Gentry y cols. (4) que se ha hecho clásica y que transcribimos:

I. **Lesiones vasculares benignas.**

- A: Telangiectasia (hereditaria y no hereditaria).
- B: Hemangioma:
  1. Hemangioma capilar (simple, con mayor frecuencia único).
  2. Hemangioma mixto capilar y cavernoso.
  3. Hemangioma cavernoso:
     - a) Flebectasia múltiple (cavernoso pequeño).
     - b) Polipoide único (cavernoso único).
     - c) Expansivo difuso (único contiguo).
     - d) Expansivo difuso (múltiple no contiguo).

II. **Lesiones vasculares malignas.**

- A: Hemangioendotelioma.
- B: Hemangioma metastasiante benigno.
- C: Sarcoma de Kaposi.
- D: Angiosarcoma.

Dentro del grupo de las lesiones vasculares benignas con asiento en el intestino delgado tenemos dos grupos: A) Telangiectasias y B) Hemangiomas.

Colcock y Braasch (2) separan estas dos entidades definiendo a los hemangiomas como un sobrecrecimiento de los espacios ectópicos, tapizados de epitelio y conteniendo sangre, en cambio las telangiectasias representan la dilatación de los vasos preexistentes, sin crecimiento tumoral.

Las telangiectasias pueden ser hereditarias como las descritas por Osler (6) y Rendu (7) y como las que presentaba el enfermo estudiado por Ardao (1) en nuestro medio.

Las telangiectasias familiares o enfermedad de Rendu-Osler tienen las siguientes características:

1) Historia de hemorragias repetidas.
2) Lesiones características de las mucosas oral, nasal y cutáneas y viscerales.
3) Presentación familiar.

Es característica la presencia de epistaxis recidivantes desde la infancia.

Aparecen lesiones angiomatosas diseminadas cutáneas, mucosas, viscerales, etc., con asiento eventual en el intestino delgado. No son excepcionales las fístulas arteriovenosas pulmonares.

A un segundo grupo pertenecen las telangiectasias no hereditarias.

Se presentan sólo como manifestaciones viscerales, con participación exclusiva o no del intestino delgado.

Muy poco frecuentes: Gentry y cols. (4) sólo encuentran 28 casos de telangiectasias viscerales en la literatura. Vetto (10) aporta 11 casos más hasta 1962 de formas difusas y múltiples localizadas en el intestino delgado.

La relación de frecuencia de hombres a mujeres, según Vetto (10), es de 1,6 a 1.

Se manifiestan a cualquier edad de la vida.

Clínicamente se ponen de manifiesto por hemorragias digestivas de gravedad variable y anemia.

Aparecen como episodios de hemorragias digestivas, melena o hematemesis y melenas (menos frecuentes), esporádicas, episódicas, con períodos de curación aparente.

Faltan prácticamente siempre los pródromos característicos que orienten a otra patología causante de hemorragia digestiva (enfermedad ulcerosa, neoplasma, várices esofágicas, enfermedad diverticular, etc.).

* Asistentes de Clínica Quirúrgica, Adjunto Clínica Quirúrgica, Anatomopatóloga del M.S.P.

Trabajo de la Clínica Quirúrgica "1" del Prof. Suiffet. Hospital Pasteur.

Presentado el 3 de mayo de 1972.

Los episodios de hemorragia digestiva aparecen aislados, sin sintomatología previa y pueden ir desde cuadros leves, a graves hemorragias digestivas con anemia y shock hipovolémico que obligan a una terapéutica activa inmediata.

La duración de los episodios es muy variable, no está directamente vinculada a la terapéutica instituida y pueden cesar espontáneamente para volver a repetirse semanas, meses o años después.

No se ha podido encontrar ninguna vinculación con ningún agente causal o desencadenante.

Los estudios complementarios sobre el tracto gastrointestinal no muestran anormalidades y sólo la laparotomía exploradora puede descubrir estas lesiones siempre que no se omita en la exploración al intestino delgado.

La gastroscopía o la rectosigmoidoscopía podrán descubrir telangiectasias gástricas o rectocolónicas en las formas diseminadas a esos sectores.

La localización de las telangiectasias en el intestino delgado puede ser muy dificultosa a la exploración quirúrgica, sobre todo si no se está advertido de la posibilidad de esta afección.

En algunos casos la localización puede ser sencilla, como en el caso que describe Vere Nicoll (9) en donde se presentaban extendidas a grandes porciones del intestino o aparecen acompañadas de ectasias linfáticas subserosas múltiples y difusas, de muy fácil identificación, como en uno de los casos operados por nosotros.

Pero en la gran mayoría de los casos la localización de una hemorragia en el intestino delgado puede ser extremadamente dificultosa (8) y puede ser necesario apelar a enterotomías múltiples (3) u otros procedimientos tales como la inyección de hematíes marcados y su localización en el acto operatorio con un contador Geiger (5).

Si se logra localizar un área de sangrado, puede resultar muy difícil controlarla directamente y puede estar indicada la resección segmentaria o masiva como en cuatro casos de la serie de Vetto (10).

Otras veces la hemorragia se origina en varios puntos del intestino lo que hace aún más difícil su control.

Vetto (10) aconseja la presión con un portaobjetos de vidrio sobre las paredes intestinales para demostrar la localización submucosa de las telangiectasias.

También se ha preconizado la transiluminación para localizar las lesiones (2).

Dada la extensión y multiplicidad de las lesiones, el tratamiento quirúrgico no es satisfactorio (2).

Actualmente no existe ningún tratamiento específico para esta interesante afección.

CASUISTICA

Vamos a presentar dos casos de telangiectasias difusas múltiples no hereditarias, localizadas en el intestino delgado (angiematosis intestinal) operadas por nosotros en la Clínica Quirúrgica "1" del Prof. Suiffet en el Hospital Pasteur.

Observción Nº 1.

P.S. Hombre. 58 años. Hist. Clín. Nº 26.347. Hosp. Pasteur.

Ingresa el 24-XI-1968 con un cuadro de melenas profusas, anemia clínica que datan de varios días.

No presenta historia ni antecedentes esofágicos, gastroduodenales ni colónicos.

Registra varios ingresos anteriores en otros hospitales en donde fue exhaustivamente estudiado sin encontrársele ninguna lesión.

Cuatro meses antes se le hizo una laparotomía exploradora con antropíloroduodenotomía y piloroplastia en el Hospital de Clínicas en el curso de una hemorragia, sin encontrársele ninguna lesión.

En vista de la persistencia de la hemorragia se decide realizar nueva laparotomía.

10-XII-1968. Laparotomía exploradora. Dr. Ituño. Anestesia general.

Hallazgos: Proceso de peritonitis plástica generalizada. Hígado y bazo de caracteres normales. Colon s/p. Gastroduodeno s/p. La exploración del intestino delgado (que está lleno de sangre) muestra ectasias linfáticas múltiples, diseminadas, subserosas, de 2 o 3 mms. de diámetro. Se toma una parabiopsia.

Se expone la 2ª y 3ª porción duodenal según la maniobra de Cattell y se constatan en ambas porciones y en las tres primeras asas yeyunales, gran cantidad de pequeñas tumoraciones negruzcas de 0.5 cm. de diámetro, en plena pared intestinal.

Se realiza duodenotomía longitudinal sobre la 4ª porción y se constatan múltiples telangiectasias submucosas difusas. Se toman dos para estudio histológico. Cierre transversal de la duodenotomía a puntos separados en dos planos.

Se completa con una vagotomía bilateral.

La evolución postoperatoria inmediata fue buena, sin incidentes. Se le da el alta al 8º día y se controla en Policlínica.

Desde entonces vuelve a tener hemorragias periódicas lo que motiva 5 ingresos más para tratar su anemia.

Hasta el momento actual sigue sangrando esporádicamente. Hemos planteado la resección masiva intestinal con algún procedimiento de enlentecimiento del tránsito para cumplir con la función digestiva.

Observación Nº 2.

V. O. de S. Mujer. 77 años. Hist. Clín. Nº 28.596. Hosp. Pasteur.

Ingresa el 30-IX-71 con un cuadro de melenas profusas y repetidas cada 20 minutos.

Antecedentes de melenas desde un año atrás con anemia y adelgazamiento muy murcados.

Insuficiencia cardíaca tratada. Colecistectomizada hace 30 años. Niega historia digestiva.

Al examen: pésimo estado general, gran anemia, respiración superficial, taquicardia de 120 p.m., soplo holosistólico de punta, aorta abdominal palpable y aumentada de tamaño.

Se hace reposición sanguínea masiva.

Dada la persistencia de la hemorragia se decide su intervención.

2-X-71: Laparotomía exploradora. Dr. Castiglioni. Dr. Aliano. Anestesia general.

Hallazgos operatorios: Gastroduodeno s/p. Hígado y bazo s/p. Sangre en el íleon y en el colon.

En la parte media del íleon, extendidas a un sector de unos 80 cms. se constatan lesiones de color rojo-violáceo, de 1/2 cm. de diámetro.

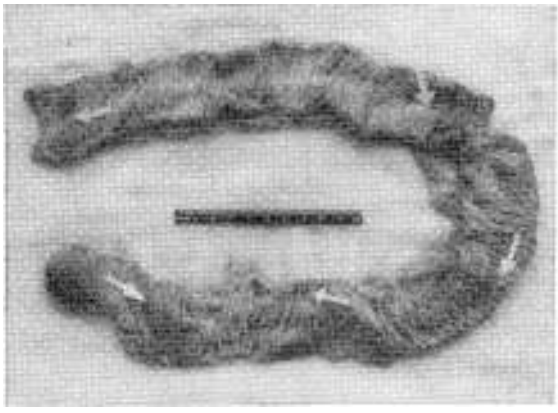

FIG. 1.— Obs. Nº 2: Pieza de reseccion. Cara mucosa. Las flechas indican las zonas de hemorragias submucosas. Múltiples, difusas.

Enterotomía a ese nivel. Se constatan las lesiones submucosas que sangran.

Se realiza resección segmentaria del intestino delgado con anastomosis terminoterminal a puntos separados en dos planos.

A las 3 horas del postoperatorio hace un paro cardíaco falleciendo en el Servicio de Recuperación sin responder a ningún tratamiento.

Los estudios anatomopatológicos fueron realizados en los dos casos por la Br. M. L. Iraola.

ANATOMIA PATOLOGICA

Transcripción de los informes.

Observación Nº 1.

Se examinan: a) Fragmento biópsico de duodeno. b) Nódulo subseroso de yeyuno.

Examen macroscópico.— Fragmento le intestino delgado de 6 cm. de largo. La superficie mucosa aparece sana, con pliegues de morfología normal. En la superficie de sección se visualiza un foco rojo-oscuro, de topografía submucosa, de límites imprecisos, que mide aproximadamente 6 cm. de diámetro. Este foco es el único en el fragmento recibido.

Viene además una formación vesiculosa, de 15 mm. de diámetro, de pared muy delgada, transparente, de contenido límpido e incoloro.

Examen microscópico.— Se observa mucosa intestinal normal, con una extravasación hemática que se extiende parte en la mucosa y parte en la submucosa. En ésta, se comprueba la presencia de numerosos elementos vasculares de tipo capilar y venular. Su pared es muy delgada, con tejido muscular y elástico en proporción inferior a la normal.

La formación vesiculosa, procedente de la serosa yeyunal, corresponde del mismo modo a un elemento vascular, con revestimiento endotelial y pared conjuntiva con mínima proporción de fibras musculares lisas. Por su estructura y contenido corresponde a un linfático. En sus adyacencias hay otras estructuras similares, que contienen sangre; su imagen es la de vasos lacunares.

En síntesis, en ambas muestras biópsicas se comprueba la presencia de vasos sanguíneos y linfáticos de estructura anormal, lacunares, con carencia sectorial de músculo, fibras elásticas y conjuntivas.

Su morfología coincide con las telangiectasias vasculares descritas por Vetto y col. en 1962.

Observación Nº 2.

Examen macroscópico.— Pieza de resección de intestino delgado, que mide, luego de fijada, 75 cms. Abierta por el borde antemesentérico, se comprueba: mucosa con pliegues de morfología normal; a través de ella, se distinguen múltiples focos de coloración negruzca, que se extienden en áreas que oscilan de 4 a 40 mm. de superficie. No se observan zonas ulceradas.

La sección de estas porciones del intestino, revelan la presencia de focos hemáticos topografiados en la submucosa, que separan la muscular de la mucosa.

FIG. 2.— A mayor aumento. Hemorragia submucosa por telangiectasia.

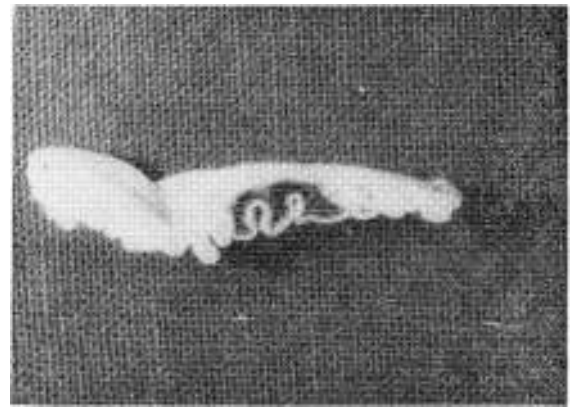

FIG. 3.— Corte de intestino mostrando un área de hemorragia submucosa sin ulceración de la mucosa. Obsérvese cómo la hemorragia ha disecado la mucosa del plano subyacente. El espacio entre dos pliegues se halla tumefacto y prominente.

En la cara serosa y en el meso no se observan alteraciones anatómicas generales ni vasculares.

Examen microscópico.— Se estudiaron numerosos fragmentos longitudinales y transversales, tomados de las zonas de los hematomas. Se realizaron técnicas de rutina (H.E.) y coloración para fibras elásticas (Orceína).

Se reconoce mucosa intestinal de caracteres histológicos normales; no se comprueban zonas ulceradas. En la submucosa, se dedicó especial atención al sistema vascular. Se observan vasos arteriales, venosos y capilares normales; en relación de contigüidad con ellos, elevado número de estructuras vasculares anormales. Son de gran calibre, en franca desproporción con el espesor de su pared; a ésta, la constituye el endotelio, y una banda irregular y discontinua de tejido conjuntivo laxo. las más de las veces, desprovista en forma total de fibras musculares lisas y fibras elásticas. En ciertos sectores, la pared sólo consiste en el revestimiento endotelial.

La luz de estos canales vasculares contiene, en muchos de ellos, sangre. Otros, ubicados en forma de plexo submucoso, son de tipo linfático.

En la vecindad de los focos hemorrágicos, hay marginación leucocitaria y diapedesis.

En los cortes examinados no se comprobó la presencia de comunicación entre los vasos normales y los patológicos. Esta circunstancia fue observada en una publicación anterior. No se descarta, sin embargo, la presencia de tales comunicaciones, factibles de detectar por estudio semiseriado. A la presencia de los elementos vasculares descritos, cabe agregar que ellos están ubicados en una submucosa que llama la atención por su laxitud y gran pobreza en fibras conjuntivas y elásticas. Ello suma un elemento más, la falta de sostén externo a la pared vascular.

COMENTARIO

La presencia de estos elementos anatómicos, unida al cuadro clínico de hemorragias digestivas acaecidas en edad adulta o avanzada, sugiere un factor desencadenante. Se plantean, como posibles elementos a considerar, la hipertensión vascular (permanente o transitoria) y la incidencia de factores nutricionales o carenciales sobre una pared vascular de menor resistencia dado sus constituyentes anatómicos.

RESUMEN

Se estudian dos casos de angiomatosis del intestino delgado. Se comprueba la presencia de gran número de elementos vasculares anormales, de tipo lacunar, en la submucosa. Se hace un planteo sobre posibles factores etiopatogénicos desencadenantes de la hemorragia.

RÉSUMÉ

Etude de deux cas d'angiomatose de l'intestin grêle. On constate la présence d'un grand nombre d'éléments vasculaires anormaux, de type lacunaire, dans la sous-muqueuse. Considérations sur la possibilité de facteurs étiopathologiques provoquant l'hémorragie.

SUMMARY

In two case of angiomatosis of the small intestine, a large number of abnormal lacuna-type vascular elements are found in the sub-mucosa. Possible etiopathogenic factors triggering the hemorrhage are considered.

BIBLIOGRAFIA

1. ARDAO, A. R. e IRAOLA, M. L. Hemorragia digestiva grave por múltiples y difusas telangiectasias del intestino delgado. *An. Fac. Med. Montevideo,* 50: 20, 1965.
2. COLCOCK, B. F. y BRAASCH, J. W. Cirugía del intestino delgado en el adulto. Ed. Científico-Médica, Barcelona, 1969.
3. FERGUSON, L. K. The diagnosis and management of bleeding from the lower intestine. *Surgery,* 45: 352, 1959.
4. GENTRY, R. W., DOCKERTY, M. B. and CLAGETT, O. T. Vascular malformations and vascular tumors of gastrointestinal tract. *Surg. Gynec. Obst.,* 88: 281, 1949.
5. HEALEY, W. V., RIGGINS, R. C., WHITE, R. L. y cols. An experimental method for localizing the source of intestinal bleeding. *Surg. Gynec. Obst.,* 112: 285, 1961.
6. OSLER, W. On a family form of recurring epistaxis, associated with multiple telangiectases of the skin and mucous membranes. *Bull. Johns Hopkins Hosp.,* 12: 333, 1901 [cit. por (2)].
7. RENDU, M. Epistaxis répétés chez un sujet porteur de petits angiomes cutanés et muqueux. *Bull. et mém. Soc. Med. d. Hop. de Paris,* 13: 731, 1896 [cit. por (2)].
8. THOMPSON, M. L. and Mc GUFFIN, D. W. Melena: study of underlying causes. *J.A.M.A.,* 141: 1208, 1949.
9. VERE NICOLL, J. A. Diffuse angiomatosis of the small intestine causing malaena. *The Medical Journal of the South West* Vol. 70 Nº 254: 47, 1954.
10. VETTO, R. M. The management of multiple diffuse telangiectasia of the small intestine. *Surg. Gynec. Obst.,* 115: 56, 1962.

DISCUSION

DR. BERMÚDEZ.— En primer término felicito a los autores porque este trabajo tiene el mérito de ser muy completo, en su estudio clínico, en sus investigaciones, en su bibliografía y en la conducta general. Y además creo que es muy oportuno, y que es necesario que se siga alertando a los cirujanos, especialmente de urgencia, en la correcta exploración del aparato digestivo cuando se interviene una hemorragia de causa desconocida, porque a fuerza de seguir creyendo que todas las hemorragias son de origen gastroduodenal o intestinal alto, muchas veces probablemente han pasado inadvertidas totalmente las lesiones que se describen en el trabajo.

Creo que el mérito de esto está en haber sido intervencionistas frente a una hemorragia que no tiene una etiología clara, y en haber agotado los procedimientos de exploración quirúrgica para llegar a estas conclusiones y realizar un tratamiento correcto; pero además veo que esto viene muy bien para seguir llamando la atención sobre estas entidades patológicas en las cuales hay que pensar para diagnosticarlas, porque estoy seguro que el Dr. Ituño y los autores que intervinieron a estos enfermos llevaban en su mente, en su exploración, buscar estas lesiones, y se busca lo que se sabe.

De modo que es toda una enseñanza para los cirujanos en general.

DR. FOLCO ROSA.— Nosotros nos adherimos a las felicitaciones que se le han hecho a los autores y somos de la misma opinión que el Prof. Bermúdez sobre la exploración total del tubo digestivo cuando hay una hemorragia y no se encuentra la causa, y a propósito de esto recordamos un caso citado por el Dr. Goñi Moreno que en una hemorragia digestiva buscó exhaustivamente en todo el abdomen y no encontró la causa. En el momento que iba a cerrar, al introducir el yeyuno la transparencia no le pareció normal, lo miró a trasluz, le pareció que tenía una coloración violácea debido a un angioma que era el causante de la hemorragia, le hizo la resección y salvó la vida del enfermo.

Traigo a colación este caso porque creo que es de utilidad para futuras experiencias.

DR. VALLS.— Felicito al Dr. Ituño por haber presentado este trabajo. Estoy en conocimiento de sus amores dentro de la patología de intestino delgado, que se han desarrollado en la Clínica del Prof. Larghero, que decía que era la sirvienta del abdomen, y tan olvidada. Y aquí es más que nunca importante, como destacaba el Prof. Bermúdez, porque a los enfermos cuando vienen con la hemorragia digestiva se les hacen estudios gastroduodenales y de colon, y después se sigue insistiendo con el gastroduodeno y con el colon y se olvida el duodeno por el camino, eso es muy importante.

Nosotros hemos visto en una revista francesa arteriografías estupendas que muestran por ejemplo la lesión en un punto determinado del intestino, y una de ellas era de un hemangioma de intestino delgado donde se decía en qué asas estaba situada la lesión.

Creo que es un hecho muy importante, que a todo enfermo que sangra y que no se le encuentra la causa, hacerle una arteriografía selectiva para encontrar la topografía de la lesión. En nuestro medio hace tiempo nosotros nos ocupamos en un curso de graduados que hizo el Prof. Cendán de las hemorragias digestivas intestinales, y el Prof. Cendán nos dio sus casos, uno de los cuales era un hemangioma de intestino delgado, pero era uno solitario que pudo ser extirpado y solucionado, por suerte para el enfermo.

Quedo muy agradecido al Dr. Ituño de haber presentado este tema que es la expresión de su experiencia enorme en cirugía de intestino delgado, y de la antigua Clínica del Prof. Larghero.

DR. PUIG.— En primer lugar quiero agradecer a los autores por esta comunicación que contribuye a desarrollar en nuestro país un nuevo aspecto del gran tema de las hemorragias digestivas.

Me atrevo a sugerir un aspecto o procedimiento diagnóstico que creo no fue mencionado: la arteriografía selectiva de los troncos abdominales. Por supuesto que no es fácil realizarla en nuestro medio, pero tampoco es imposible, y está mencionada en algunos trabajos que leí últimamente. En relación con esta patología del intestino delgado puede tener una doble indicación: en el curso de la hemorragia para topografiar el foco y 2º en aquellos pacientes que han tenido múltiples episodios hemorrágicos y en los que los procedimientos de diagnóstico radiológico habituales no permiten localizar ninguna lesión, puede servir para encontrarla y mucho más aún para determinar su extensión y en consecuencia las posibilidades de tratamiento quirúrgico.

DRA. IRAOLA.— Al Dr. Yanicelli, que preguntaba sobre la asociación de lesiones vasculares sanguíneas y linfáticas, creemos que sí y lo podemos confirmar precisamente por la primera de las observaciones, en las que se encontraron, tanto en la pared intestinal, submucosa, como en el meso, presencia de vasos lacunares de tipo linfático. Aquí, como en otro tipo de patología, se asocian, en este caso, a esta malformación.