

Hemorragia digestiva por neurofibroma de delgado

Exploración quirúrgico - fibroscópica

Dres. Raúl Medina, Edgardo Torterolo, Gonzalo Estapé,
Isabel Lizaso Alfredo De Mattos y Julio De Los Santos

Los autores presentan un caso de hemorragia digestiva por neurofibroma de delgado en una paciente portadora de una Enfermedad de von Recklinhausen, en la cual se realizó laparotomía con resección de los neurofibromas, con el auxilio de la fibroscopia intraoperatoria del delgado, con excelente evolución postoperatoria.

Palabras clave (Key words, Mots clés) MEDLARS: Intestinal / Neoplasms.

INTRODUCCION

La enfermedad de von Recklinhausen, displasia neuro - esplacno - ectodérmica integrante del grupo de las facomatosis, es una entidad clínica caracterizada por la presencia de manchas cutáneas "café con leche", asociadas a neurofibromas cutáneos y subcutáneos, siendo la localización visceral menos frecuente, de diagnóstico generalmente realizado durante la laparotomía exploradora, y sobre todo en aquellos de topografía intestinal, ya que la radiología y la endoscopia digestiva no alcanzan a explorar con precisión dicho sector del tubo digestivo (3, 4).

OBSERVACION CLINICA

La historia corresponde a un enfermo de 58 años (R.O.G.), de sexo femenino (CASMU, Nº 182.607), portadora de una Enfermedad de von Recklinhausen, con anemia crónica y reiterados episodios de hemorragias digestivas en forma de melenas, que se iniciaron hace 8 años, por lo que requirió internaciones y transfusiones repetidas.

Su último ingreso se debió a una historia de 3 meses de evolución, caracterizada por astenia y palidez cutáneo - mucosa, la que culmina el día antes del ingreso con melenas e importante repercusión hemodi-

Clínica Quirúrgica "A" (Prof. R. Rubio). Facultad de Medicina. Hospital de Clínicas "Dr. M. Quintela". Montevideo.

námica, que llegó a la obnubilación. En el ingreso, el hematocrito era de 20 %, luego de ser politransfundida.

Los estudios radiológicos de gastroduodeno y colon por enema no revelaron lesiones. La fibrocolonoscopia sólo mostró melenas. La gastrofibroscopia señaló una telangiectasia en pequeña curva gástrica, pero sin evidencia de sangrado.

Con diagnóstico presuntivo de tumor de yeyuno - ileon ulcerado, se decide la realización de la laparotomía exploradora. Teniendo en cuenta la falta de un diagnóstico seguro, y la presencia de telangiectasia gástrica, se solicita la endoscopia intraoperatoria.

Abierto el peritoneo se comprueba la existencia de un tumor de delgado en su sector medio, de unos 4 cm. de diámetro, ulcerado (fig. 1). Hay numerosos fibromas en el resto del yeyuno - ileon de 2-3 mm. de diámetro. Mediante la fibroendoscopia se explora desde el ángulo duodeno - yeyunal hasta la válvula ileo - cecal, introduciendo el instrumento por una pequeña enterotomía realizada en la parte media del yeyuno; merced a esta exploración se comprobaron varios neurofibromas con evidencias de sangrado reciente, y otros con coágulos obturando sectores ulce-



FIG. 1.— Se observa el asa yeyunal con grueso tumor de 4 cm. de diámetro, con evidencias endoscópicas de sangrado.

Presentado a la Sociedad de Cirugía del Uruguay, el 4 de abril de 1979.

Asistente, Profesores Adjuntos, Asistente Médico Auxiliar de Clínica Quirúrgica y Profesor Agregado de Anatomía Patológica.

Dirección: Juan Ortiz 3153 bis, Ap. 402, Montevideo (Dr. R. Medina).



FIG. 2.—Pieza de resección a nivel de la tumoración mayor, vista por su cara mucosa, en la que claramente se observa la ulceración.

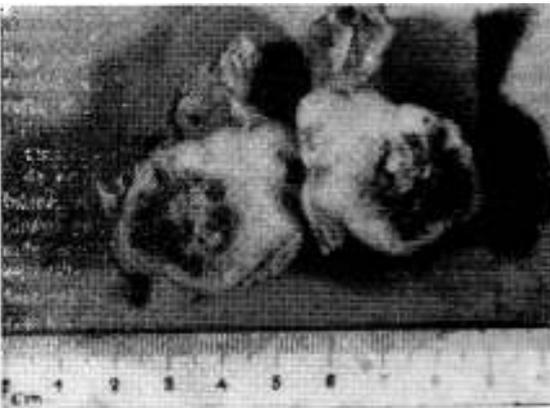


FIG. 3.—Corte del neurofibroma mayor que muestra color grisáceo con hiperplasia mucosa limitada y encapsulado.



FIG. 4.—Microfotografía que muestra la histología correspondiente a un schwannoma benigno en la que claramente puede observarse la ulceración mucosa.

rados (fig. 2). Se visualizó a su vez, una lesión angiomatosa a nivel del ángulo duodeno-yeyunal, que se resecó. Fueron necesarias 4 resecciones para tratar los tumores y el angioma, todas las potenciales causas de sangrado.

El postoperatorio fue excelente, y hasta el presente, la enferma no ha tenido nuevos sangrados.

La anatomía patológica reveló lo siguiente: segmento de intestino que mide 6 por 4 y por 3 cm., con nódulo de 35 por 30 y por 30 mm., ulcerado, con hiperplasia mucosa limitada, encapsulado, de color grisáceo (fig. 3). La histología (fig. 4) está informada como un fragmento de intestino con nódulo limitado, encapsulado, de estructura fasciculada, con células y fibras constituyendo un plexo; hay figuras en empalizada. Presenta los caracteres de un schwannoma benigno con ulceración de la mucosa.

COMENTARIO

La importancia de esta presentación radica en varios hechos.

En primer término, la presencia de un neurofibroma de intestino delgado, causa infrecuente de hemorragia digestiva. En su descripción original, von Recklinghausen describe un tumor yeyunal con transformación sarcomatosa. Bockus (1) junta 9 casos de neurofibromas, de los cuales 5 son múltiples, señalando como síntoma más frecuente la hemorragia, en segundo lugar el tumor abdominal palpable y en tercer lugar, la oclusión.

Sabiston (5) en 1.602 tumores benignos de delgado, encontró 6 % de tumores neurogénicos, señalando la hemorragia y la oclusión como los síntomas más frecuentes.

Ortega y colaboradores (2) relatan un caso idéntico al expuesto por nosotros, y señalan que los tumores benignos del intestino delgado tienen un 0,16 % de frecuencia; los de origen neurogénico se ven entre el 1,11 % y el 27,7 %.

La segunda razón de esta publicación es el hecho excepcional del empleo de la endoscopia para ver el intestino delgado en su totalidad, y que constituye el primer caso publicado en nuestro país. Con este método, no sólo se determina la causa del sangrado, sino que se le señala al cirujano el lugar exacto donde debe actuar, resecando las lesiones. Ya es por todos conocida la eficacia de la endoscopia intrahemorrágica, entendiéndose por ello, la realizada dentro de las 48 horas de exteriorizado el sangrado (6, 7).

RESUME

Hemorragie digestive par neurofibrome de l'intestin grêle. Exploration chirurgique - fibroscopique

Les auteurs présentent un cas d'hémorragie digestive par neuro-fibrome de l'intestin grêle chez une malade atteinte d'une maladie de Von Recklinghausen, et sur laquelle on a pratiqué une laparotomie avec résec-

tion des neurofibromes, avec l'aide de la fibroscopie intraopératoire de l'intestin grêle, avec une excellente évolution post-opératoire.

SUMMARY

Digestive Hemorrhage due to Neurofibroma of Small Intestine. Surgical - Fibroscopic Exploration

A patient suffering from Von Recklinghausen's disease had digestive hemorrhage of small intestine as a result of a neurofibroma of small intestine. Laparotomy and resection of neurofibromas, assisted by intraoperative fibroscopy of small intestine, were performed and postoperative evolution was excellent.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. BOCKUS HL. Gastroenterology. Philadelphia. W. B. Saunders, 1947.
2. ORTEGA FJ, RAMOS G, DE LA GANDARA FF, SAINZ JL, CURRAS P, DUQUE JL. Tumores benignos neurogénicos del intestino delgado. *Rev Esp Ap Dig*, 38: 351, 1972.
3. PEYCELON R, CORREARD RP. Etude anatomoclinique d'une série de 29 tumeurs de l'intestin grêle. *Ann Chir*, 24: 1261, 1970.
4. RANSOM HK, KAY EB. Abdominal neoplasms of neurogenic origin. *Ann Surg*, 112: 700, 1940.
5. SABISTON DC. Textbook of Surgery. Philadelphia. W. B. Saunders, 1972.
6. SOJO E, ESTAPE G. — Aporte de la fibroscopía en las hemorragias digestivas altas. *Rev Argent Cir*, 31: 161, 1976.
7. SOJO E, ESTAPE G, PIKE A. 685 hemorragias digestivas altas estudiadas por fibroscopía. *Cir Uruguay*, 47: 382, 1977.