

Tumores vasculares atípicos del tracto gastrointestinal: cuatro casos poco frecuentes

L. Burgos, J.C. López Gutiérrez, S. Barrena, C. De la Torre, O. Suárez, A.L. Luis

Departamento de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario La Paz. Madrid.

RESUMEN

Objetivo. Un pequeño pero significativo porcentaje de tumores vasculares puede presentarse en localizaciones extracutáneas poco frecuentes y precisar intervención inmediata. El cirujano pediatra debe tener conocimiento de sus implicaciones diagnósticas y terapéuticas.

Pacientes y resultados. Presentamos 4 pacientes de estas características. El paciente 1 presentó en la segunda semana de vida severas hemorragias digestivas recurrentes, trombocitopenia y anemia siendo diagnosticado de linfangioendoteliomatosis multifocal.

El paciente 2 tenía diagnóstico prenatal de ascitis y al nacimiento presentó sepsis, anemia, trombocitopenia e hipoproteinemia. Durante la laparotomía encontramos ascitis hemorrágica y engrosamiento de la pared de recto-sigma y su mesenterio. El diagnóstico anatomopatológico fue de hemangioendoteliooma Kaposiforme.

El paciente 3 presentó al nacimiento una hemangiomas hepática multifocal GLUT-1 negativo, con insuficiencia cardíaca y coagulopatía, que no se correspondía con ninguno de los patrones clínicos e histológicos reconocidos. Falleció en lista de espera de trasplante hepático. La paciente 4 fue remitida en el periodo neonatal por vómitos y hematoquecia. Los estudios de imagen y biopsia endoscópica mostraron un gran tumor vascular que infiltraba duodeno, yeyuno y mesenterio. Los resultados histológicos de la biopsia llevaron al diagnóstico de hemangioma juvenil GLUT-1 positivo.

Conclusiones. Los tumores vasculares del tracto digestivo pueden presentar un difícil diagnóstico y su clasificación está aún incompleta. El cirujano pediatra debe conocer estas variedades de tumores pues siempre están implicados en su diagnóstico y decisión terapéutica.

PALABRAS CLAVE: Tumor vascular; Hemangioendoteliooma; Extracutáneo; Trombocitopenia.

ATYPICAL VASCULAR TUMORS OF THE GASTROINTESTINAL TRACT: FOUR UNCOMMON CASES

ABSTRACT

Aim. A small but significant percentage of vascular tumors may develop at extracutaneous location. They are difficult to detect on the

physical exam and usually they require immediate intervention. Pediatric surgeons must have knowledge of its prognostic and therapeutic implications.

Patients and results. We report 4 of these patients. Patient 1 was a healthy newborn who presented in the second week of life, recurrent severe gastrointestinal bleeding, thrombocytopenia and anemia. Diagnosis of multifocal lymphoendotheliomatosis with thrombocytopenia was established.

Patient 2 had prenatal diagnosis of ascites and presented at birth sepsis, anemia, thrombocytopenia and hypoproteinemia. Upon laparotomy hemorrhagic ascites and thickening of rectum-sigmoid wall and mesentery were found. Pathologic diagnosis was Kaposiform hemangioendothelioma and the clinical course was consistent with Kasabach-Merritt phenomenon.

Patient 3 had at birth, multifocal hepatic GLUT1- hemangiomas with severe cardiac insufficiency and coagulopathy. She died while waiting for a liver transplantation.

Patient 4 is a girl who presented in the newborn period with vomiting and hematochezia. She required several transfusions and endoscopic biopsies showed a vascular tumor that infiltrated duodenum, jejunum and mesentery. Imaging studies and histologic findings on biopsy led to the diagnosis of juvenile hemangioma GLUT-1+.

Conclusions. Vascular tumors of the digestive tract may be difficult to diagnosis and their classification is still incomplete. Pediatric surgeons must be acquainted with these varieties of tumors because they are always involved in diagnosis and therapeutic decision making.

KEY WORDS: Vascular tumor; Extracutaneous; Hemangioendothelioma; Thrombocytopenia.

INTRODUCCIÓN

Las lesiones vasculares aparecen con relativa frecuencia en la piel y tejidos blandos, particularmente en la región cérvico-facial y extremidades. Sin embargo, un porcentaje significativo de éstas aparece en localización extracutánea, siendo más difícil su diagnóstico y tratamiento y precisando, con mayor frecuencia, intervención inmediata.

El diagnóstico preciso de los tumores vasculares continua siendo un reto para el cirujano. La terminología aún confusa,

Correspondencia: Laura Burgos Lucena. Dpto. de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario La Paz. Paseo de la Castellana, 261. 28046 Madrid. E-mail: lauraburgos33@hotmail.com

Trabajo presentado en el IV Congreso Nacional de Cirugía Pediátrica.

Recibido: Junio 2008

Aceptado: Mayo 2009

la falta de conocimiento sobre el comportamiento de estas lesiones y la escasez de criterios diagnósticos hacen difícil su clasificación y abordaje.

En este trabajo revisamos las características y el tratamiento de los tumores vasculares del tracto gastrointestinal.

PACIENTES Y RESULTADOS

Presentamos 4 pacientes de estas características tratados en nuestro centro en los últimos 5 años.

El paciente 1 es un recién nacido varón, sano, que presenta en la segunda semana de vida severas hemorragias digestivas recurrentes, trombocitopenia y anemia. Tras 5 endoscopias y varias biopsias de lesiones duodeno-yeyunales fue diagnosticado de linfangioendoteliomatosis multifocal con trombocitopenia. Respondió al tratamiento con Vincristina con buena respuesta y remisión completa.

El paciente 2 tenía diagnóstico prenatal de ascitis y al nacimiento presentó sepsis, anemia, trombocitopenia e hipoproteinemia. Durante la laparotomía encontramos ascitis hemorrágica y engrosamiento de la pared de recto-sigma y su mesenterio. El diagnóstico anatomopatológico fue de hemangioendelioma Kaposiforme y el su comportamiento clínico compatible con un fenómeno de Kasabach-Merritt. El tratamiento con interferón alfa 2b, Ticlopidina y aspirina resolvieron la trombocitopenia y el hemoperitoneo en 3 semanas.

El paciente 3 presentó al nacimiento una hemangiomatosis hepática multifocal con insuficiencia cardiaca y coagulopatía. Falleció en lista de espera de trasplante hepático. La necropsia no confirmó el diagnóstico y la inmunohistoquímica fue GLUT-1 negativa, siendo incompatible con dicha etiología.

La paciente 4, una niña sana, fue remitida a nuestro centro en el periodo neonatal por vómitos y hematoquecia. Preciso varias transfusiones y los estudios de imagen y biopsia endoscópica mostraron un gran tumor vascular que infiltraba duodeno, yeyuno y mesenterio. Los resultados histológicos de la biopsia llevaron al diagnóstico de hemangioma juvenil GLUT-1 positivo. Presentó buena respuesta al tratamiento con corticosteroides.

DISCUSIÓN

Las anomalías vasculares son una causa poco frecuente de sangrado digestivo. Teniendo en cuenta las dificultades diagnósticas y terapéuticas que implican la localización visceral de éstas, es importante la correcta nomenclatura y clasificación de las mismas para su adecuado manejo terapéutico. Actualmente, la clasificación de Mulliken y Glowacki⁽¹⁾, aceptada por la Sociedad Internacional de Anomalías Vasculares y desarrollada inicialmente para las lesiones de tejidos blandos, también es aplicable a las anomalías de loca-

lización visceral o gastrointestinal⁽²⁾. Esta clasificación distingue entre tumores vasculares o hemangiomas y malformaciones vasculares. Los tumores vasculares se caracterizan por una proliferación de células endoteliales y generalmente no están presentes al nacimiento, apareciendo en las primeras semanas de vida y mostrando una fase proliferativa, seguida de una fase estable y una involutiva. Por el contrario, las malformaciones vasculares no son lesiones neoplásicas sino anomalías debidas a errores en la morfogénesis vascular que según el tipo de vaso que afecten pueden ser de alto o bajo flujo. Habitualmente están presentes desde el nacimiento pudiendo manifestarse en cualquier momento hasta la adolescencia.

Las anomalías vasculares con manifestaciones gastrointestinales son heterogéneas en su presentación, siendo el sangrado digestivo el síntoma más frecuente. Pueden presentarse en asociación sindrómica como en el Síndrome de Klippel-Trenaunay, Blue Rubber bleb nevus síndrome o el síndrome de Proteus, por lo que tenemos que tener en cuenta estas asociaciones al establecer un diagnóstico. Su visualización mediante estudios endoscópicos y técnicas de imagen continúa siendo difícil. La esofagoduodenoscopia y colonoscopia pueden ayudarnos al diagnóstico de lesiones localizadas en el tracto digestivo superior o colon, pero no en la visualización de anomalías vasculares del intestino medio. Los estudios baritados normalmente son normales o inespecíficos. La RMN es útil para estimar la extensión de la lesiones en aquellas anomalías localizadas en retroperitoneo, hígado o bazo y el TAC puede ayudarnos a evaluar anomalías vasculares de localización abdominal, al igual que la angiografía, aunque éstas no nos permiten diferenciar el tipo de tumor vascular. En este sentido, la cápsula endoscópica tiene un papel relevante. Se trata de una técnica diagnóstica no invasiva y exenta de radiaciones, en la que el paciente ingiere una pequeña cámara de video. La ventaja que presenta es que permite detectar anomalías en la mucosa del intestino delgado y facilita el diagnóstico en caso de sangrado intestinal⁽³⁾. Thomson y col⁽⁴⁾ publicaron que esta técnica es más sensible que las técnicas radiológicas y endoscópicas estándar en el diagnóstico de sangrado digestivo, poliposis y enfermedad de Crohn.

Por otra parte, la inmunohistoquímica se ha empleado en el estudio de estas lesiones y propone una nueva clasificación de los hemangiomas basada en la expresión del GLUT-1. De acuerdo a esto, la expresión positiva del GLUT-1 normalmente está presente en el hemangioma hepático infantil multifocal y difuso, que comparte características morfológicas con el hemangioma cutáneo infantil. Los tumores vasculares hepáticos GLUT-1 negativos se presentan en neonatos con características clínicas específicas. Difiere del hemangioma en su presentación precoz como masa solitaria con necrosis central, rápida involución y en la inmunoreacción positiva al anticuerpo monoclonal D2-40⁽⁵⁾.

Son muchas las opciones terapéuticas en el tratamiento de las anomalías vasculares viscerales sintomáticas. El correcto

diagnóstico es fundamental para establecer el tratamiento adecuado. Aunque el sangrado digestivo es el síntoma más común en anomalías y tumores vasculares, el abordaje terapéutico en ambas patologías es totalmente diferente. El sangrado en el caso de los hemangiomas va disminuyendo al entrar éste en su fase involutiva, la cuál puede acelerarse mediante inhibidores de la angiogénesis. Los corticoides orales y el interferón alfa son efectivos en un tercio de los pacientes en dos semanas y estabilizan el cuadro en otro tercio de los pacientes tratados⁽⁶⁾. En cambio, las malformaciones vasculares, precisan con frecuencia un tratamiento combinado. La inhibición de la angiogénesis es inefectiva y el único tratamiento farmacológico con cierta eficacia es la Talidomida y el Celecoxib. La escleroterapia endoscópica o percutánea y el Banding pueden ser útiles en lesiones vasculares de esófago o colon. La resección mediante cirugía abierta puede ser curativa en aquellos casos en los que se consigue la resección completa.

Concluimos, por tanto, que el diagnóstico adecuado es fundamental en el abordaje de las lesiones vasculares para adecuar el tratamiento en cada paciente de forma individualizada y mediante un equipo multidisciplinar.

BIBLIOGRAFÍA

1. Mulliken JB, Glowacki J. Hemangiomas and vascular malformations in infants and children: a classification based on endothelial characteristics. *Plast Reconstr Surg* 1982; 69: 412-422.
2. Frémond B, Yazbuck S, Dubois J et al. Intestinal vascular anomalies in children. *J Pediatr Surg* 1997; 32: 873-877.
3. Guilhon de Araujo Sant'Anna AM, Dubois J, Miron MC et al. Wireless capsule endoscopy for obscure small-bowel disorders: final results of the first pediatric controlled trial. *Clin Gastroenterol Hepatol* 2005; 3: 264-270.
4. Thomson M, Fritscher-Ravens A, Mylonaki M et al. Wireless capsule endoscopy in children: a study to assess diagnostic yield in small bowel disease in paediatric patients. *J Pediatr Gastroenrol Nutr* 2007; 44: 192-197.
5. Frieden IJ, Haggstrom AN, Drolet BA, Mancini AJ, Friedlander SF, Boon L, et al. Infantile hemangiomas: current knowledge, future directions. Proceedings of a research workshop on infantile hemangiomas, April 7-9, 2005. Bethesda, Maryland, USA. *Pediatr Dermatol*. 2005; 22(5): 383-406.
6. Enjoras O, Riche MC, Merland JJ et al: Management of alarming hemangiomas in infancy, a review of 25 cases. *Pediatrics* 1990; 85: 491-498.