

AFECTACIÓN DEL INTESTINO DELGADO EN LA TELANGIECTASIA HEMORRÁGICA HEREDITARIA

SMALL-BOWEL INVOLVEMENT IN HEREDITARY HEMORRHAGIC TELANGIECTASIA

Díaz Alcázar MM, Martín-Lagos Maldonado A, Casado Caballero FJ

Hospital Universitario Clínico San Cecilio. Granada.

Resumen

Se presentan las imágenes de cápsula endoscópica y enteroscopia de la afectación de intestino delgado de una mujer de 58 años con telangiectasia hemorrágica hereditaria. Se trata de una enfermedad rara caracterizada por telangiectasias y malformaciones arterio-venosas. La implicación sintomática del intestino delgado ocurre en hasta el 30% de los enfermos. Este caso muestra la importancia del estudio completo del intestino delgado en la telangiectasia hemorrágica hereditaria, mediante cápsula endoscópica o enteroscopia. La enteroscopia permite también terapéutica, con el impacto que tiene en la mejora de la calidad de vida de los pacientes.

Palabras clave: intestino delgado, telangiectasia hemorrágica hereditaria, hemorragia digestiva.

Abstract

Colorectal schwannomas are extremely rare and little information exists on the diagnosis and management of this entity.

We present a new case of a sigmoid colon schwannoma and we discuss the clinical presentation, images obtained and clinical course.

Keywords: schwannoma, gastrointestinal tumor, endoscopic resection.

Introducción

La telangiectasia hemorrágica hereditaria o síndrome Osler-Weber-Rendu se caracteriza por epistaxis, telangiectasias cutáneas y malformaciones arterio-venosas viscerales¹. Las lesiones típicas son las malformaciones arterio-venosas y las angiodisplasias¹. Las angiodisplasias consisten en dilataciones focales de las vénulas postcapilares, y pueden limitarse al tubo digestivo o asociarse a una afectación cutaneomucosa, en cuyo caso se denominan telangiectasias¹.

Se presenta el caso de una mujer de 58 años con telangiectasia hemorrágica hereditaria, en estudio por anemia ferropénica. Esofagogastroduodenoscopia con escasas y pequeñas telangiectasias gástricas tratadas con gas argón. Colonoscopia sin hallazgos. Persisten requerimientos transfusionales semanales, por lo que se realiza cápsula endoscópica, observando numerosas malformaciones vasculares, algunas grandes y con sangrado activo (Figura 1). Mediante enteroscopia de un solo balón se explora hasta agotar endoscopia y se tratan las angiodisplasias endoscópicamente (Figuras 2 y 3), controlando la sintomatología.

CORRESPONDENCIA

María del Mar Díaz Alcázar
Hospital Universitario San Cecilio
18016 Granada
mmardiazalcazar@gmail.com

Fecha de envío: 11/01/2020

Fecha de aceptación: 27/01/2020

La telangiectasia hemorrágica hereditaria es una enfermedad rara caracterizada por telangiectasias y malformaciones arterio-venosas en piel, mucosa nasal o del tubo digestivo, hígado, pulmones o sistema nervioso central¹⁻³. Afecta a aproximadamente una de cada 5000 personas¹. Es de herencia autosómica dominante¹⁻³. Se produce por alteración de la inhibición de la angiogénesis por mutación de ENG o ALK1, genes codificantes de TGF- β ².

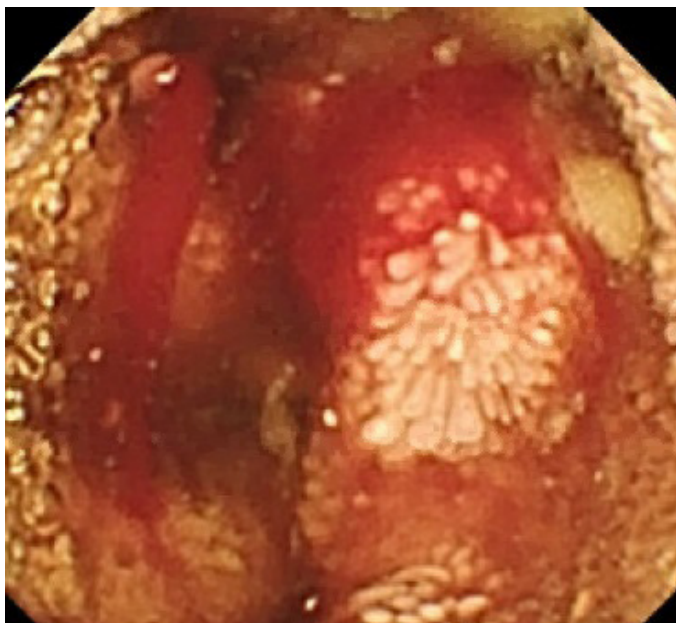


Figura 1

Imagen de cápsula endoscópica en la que se objetiva mucosa de intestino delgado con sangrado activo en contexto de malformaciones vasculares.



Figura 2

Imagen de enteroscopia en la que se observa angiodisplasia sin datos de sangrado activo.

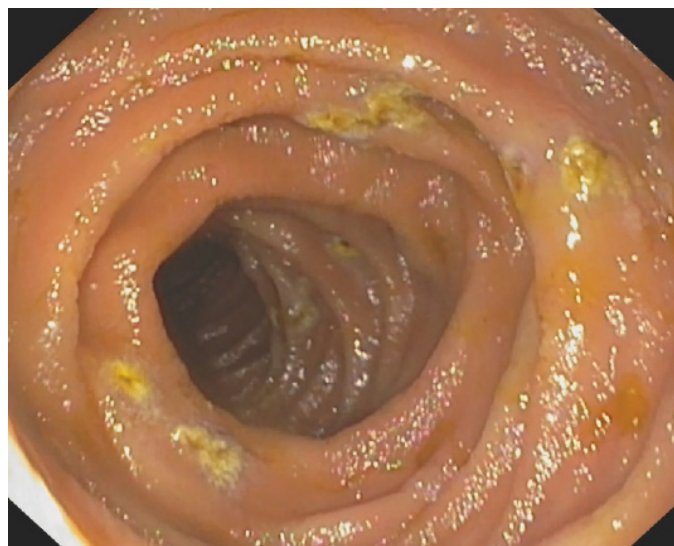


Figura 3

Imagen de enteroscopia tras coagulación con gas argón de varias angiodisplasias. A las de mayor tamaño se les inyecta previamente adrenalina diluida 1:10000 en la submucosa.

La implicación sintomática del intestino delgado ocurre en hasta el 30%, siendo más frecuente en duodeno². Habitualmente esta afectación se desarrolla a partir de la quinta década de vida^{2,3}. El sangrado suele ser oculto, detectándose por anemia crónica, como en la paciente del caso. Ante la sospecha de afectación del intestino delgado la cápsula endoscópica es la prueba diagnóstica de primera línea². Se debe valorar el tratamiento de las malformaciones vasculares mediante enteroscopia, siendo una alternativa el tratamiento sistémico cuando la afectación es difusa¹⁻³. Los tratamientos farmacológicos disponibles son agentes hormonales como tamoxifeno u ocreótid, antifibrinolíticos como ácido tranexámico, o talidomida¹⁻³. En caso de que no haya respuesta otra opción es el tratamiento quirúrgico³.

Este caso muestra la importancia del estudio de completo intestino delgado en la telangiectasia hemorrágica hereditaria, mediante cápsula endoscópica, o enteroscopia que permite también terapéutica, con el impacto que tiene en la mejora de la calidad de vida de los pacientes.

Bibliografía

1. Alam MA, Sami S, Babu S. Successful treatment of bleeding gastro-intestinal angiodysplasia in hereditary haemorrhagic telangiectasia with thalidomide. *BMJ Case Reports* 2011. Doi: 10.1136/bcr.08.2011.4585.
2. Grève E, Moussata D, Gaudin JL, Lapalus MG, Giraud S, Dupuis-Girod S, et al. High diagnostic and clinical impact of small-bowel capsule endoscopy in patients with hereditary hemorrhagic telangiectasia with overt digestive bleeding and/or severe anemia. *Gastrointest Endosc* 2010;71(4):760-767.
3. Proctor DD, Henderson KJ, Dziura JD, Longacre AV, White RI. Enteroscopic evaluation of the gastrointestinal tract in symptomatic patients with hereditary hemorrhagic telangiectasia. *J Clin Gastroenterol* 2005;39(2):115-119.