

Hemangioendotelioma epiteliode como causa de intususcepción intestinal en una paciente adulta: caso clínico

Epithelioid hemangioendothelioma as a cause of intestinal intussusception in an adult female patient: case report

Osama Bahsas-Zaky*, Jorge R. Guillén-Nieto, Leonardo Y. P. Dugarte-Quintero, Carlos E. Gómez, Eduardo E. Marquina-Montilla y Estrella Uzcátegui-Paz

Servicio de Cirugía General, Instituto Autónomo Hospital Universitario de Los Andes, Universidad de Los Andes, Mérida, Estado de Mérida, Venezuela

Resumen

Introducción: El hemangioendotelioma epiteliode es un tumor vascular poco frecuente de aspecto epiteliode e histiocitode. La intususcepción intestinal suele ser causa de dolor abdominal crónico y corresponde al 1-5% de las obstrucciones intestinales en el adulto. **Caso clínico:** Mujer de 65 años que acude con dolor abdominal crónico. Se realiza tomografía computarizada y se observa incursión del íleon en el colon derecho. Es llevada a mesa operatoria con hallazgo de intususcepción intestinal ileocólica por tumoración de intestino delgado, con resultado anatomopatológico de hemangioendotelioma epiteliode. **Conclusiones:** Se describe el proceso de diagnóstico y manejo, con apropiado desenlace posoperatorio.

Palabras clave: Hemangioendotelioma. Neoplasias de tejido vascular. Dolor abdominal. Intususcepción. Invaginación intestinal.

Abstract

Introduction: Epithelioid hemangioendothelioma is a rare vascular tumor with an epithelioid and histiocytoid appearance. Intestinal intussusception can manifest as chronic abdominal pain, representing only 1-5% of intestinal obstructions in adults. **Case report:** 65-year-old female who is attended with chronic abdominal pain. We performed a computed tomography showing the incursion of the ileum into the right colon. She was taken to the operating table, with the finding of ileo-colic intestinal intussusception due to small bowel tumor, with subsequent anatomopathological results of epithelioid hemangioendothelioma. **Conclusions:** The diagnosis and management process with an appropriate postoperative outcome is described.

Keywords: Hemangioendothelioma. Vascular tissue neoplasm. Abdominal pain. Intussusception. Intestinal invagination.

*Correspondencia:

Osama Bahsas-Zaky
E-mail: osamabzaky@gmail.com

Fecha de recepción: 14-09-2021

Fecha de aceptación: 06-10-2021

DOI: 10.24875/CIRU.21000708

Cir Cir. 2024;92(4):532-536

Contents available at PubMed

www.cirurgiaycirujanos.com

0009-7411/© 2021 Academia Mexicana de Cirugía. Publicado por Permayer. Este es un artículo *open access* bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Introducción

El hemangioendotelioma epiteliode (HE) es un tumor vascular poco frecuente de aspecto epiteliode e histiocitoide originado de células endoteliales o preendoteliales vasculares¹. Representa menos del 1% de los tumores vasculares y fue descrito por primera vez en 1975 por Dail y Liebow como HE pulmonar; el término «hemangioendotelioma epiteliode» fue introducido en 1982 por Weiss y Enzinger para describir un tumor vascular del hueso y del tejido blando con características entre hemangioma y angiosarcoma². La prevalencia estimada es menor de un caso por millón de habitantes³. Suele diagnosticarse en mujeres en la sexta década de la vida, manifestándose como dolor abdominal y anemia ferropénica cuando se localiza en el intestino delgado, y adelgazamiento e incluso hepatomegalia dolorosa, hipertensión portal o secuestro plaquetario (síndrome de Kasabach-Merritt) cuando se localiza en el hígado⁴.

El dolor abdominal inespecífico es la causa más común de ingreso quirúrgico agudo por dolor abdominal. Su etiología no se logra establecer hasta en el 40-65% de los pacientes, lo que puede llevar a una evolución crónica⁵. En el dolor abdominal agudo, las investigaciones suelen dirigirse hacia la exclusión de dolencias como apendicitis aguda, obstrucción intestinal y otras similares; en el dolor crónico, el principal objetivo de investigación son las patologías malignas, la enfermedad inflamatoria intestinal, la enfermedad ácido-péptica, las enfermedades ginecológicas y la patología hepática⁵.

La invaginación intestinal es un tipo raro de obstrucción intestinal, definida como la introducción de un asa intestinal proximal (*intususceptum*) dentro de un asa distal (*intussusciens*), resultando en la obliteración de su luz. Si bien es una causa de obstrucción intestinal frecuente en niños, la invaginación intestinal en adultos es bastante rara, con una incidencia estimada de dos casos por millón de habitantes y año⁶. Del total de los casos de intususcepción, solo el 5% ocurren en adultos, y únicamente representan el 1-5% de todas las obstrucciones intestinales en adultos⁷. Las localizaciones más frecuentes son las uniones entre los segmentos de intestino que se pueden movilizar libremente y los segmentos de intestino que se encuentran adheridos o fijos al retroperitoneo⁸.

La presentación clínica de la invaginación intestinal en el adulto suele ser inespecífica. Con poca frecuencia se evidencia la tríada clásica de dolor abdominal, vómitos y heces en «jalea de grosella», que suele ser más frecuente en el niño, lo que lleva a retrasos en el

diagnóstico. Sin embargo, la invaginación intestinal es un diagnóstico diferencial importante a considerar porque la mayoría de los casos en adultos son causados por lesiones estructurales, comúnmente neoplasias malignas⁹. El uso de la tomografía computarizada como método de diagnóstico preoperatorio se ha desarrollado ampliamente en los últimos años para este tipo de patología¹⁰.

Caso clínico

Mujer de 65 años, natural y procedente de Mérida, Venezuela, con antecedente quirúrgico de apendicetomía abierta, quien presenta enfermedad actual de 4 meses de evolución caracterizada por dolor abdominal de inicio insidioso, de leve intensidad, punzante, inicialmente generalizado, pero luego de 3 meses se localiza en la fosa ilíaca derecha, motivo por el cual acude al médico facultativo, quien le indica tratamiento médico, con mejoría parcial del cuadro. En vista de que persiste la sintomatología y aparece una masa palpable en la fosa ilíaca derecha, acude al servicio de gastroenterología de nuestra institución, donde se le realiza una colonoscopia que reporta una tumoración subepitelial en la región cecal.

Concomitantemente presenta alteración del patrón evacuatorio, alternando entre periodos de estreñimiento y evacuaciones diarreicas, alzas térmicas de aparición reciente (15 días) e intolerancia a la vía oral (sólidos), motivo por el cual es referida al servicio de cirugía general.

En la exploración física se encontró en condiciones clínicas estables, afebril, hidratada, con adecuada coloración cutaneomucosa; al examen abdominal, abdomen plano, ruidos hidroaéreos presentes, blando, depresible, con masa palpable en la fosa ilíaca derecha de 5 x 5 cm, móvil, dolorosa a la palpación y sin signos de irritación peritoneal; al tacto rectal, ano sin alteraciones, esfínter con tonicidad conservada, ampolla rectal con paredes lisas en las que no se palpan tumoraciones, y con escasas heces blandas en su interior; examen ginecológico, sin alteraciones; resto de la exploración física, sin alteraciones.

Se solicita tomografía computarizada con doble contraste (oral e intravenoso), en la que se evidencia pérdida de la configuración habitual en la región ileocecal con importante aumento de volumen del ciego, y se observa la incursión del íleon en el colon derecho en un largo trayecto que abarca desde el colon transverso hasta el ángulo esplénico (Fig. 1), en donde se observa una formación sacular llena de contraste oral.

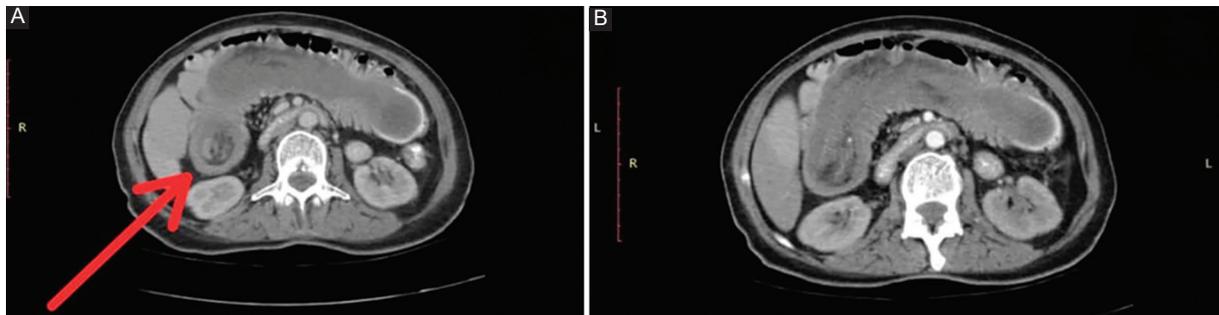


Figura 1. A: pérdida de la configuración habitual de la región ileocecal (flecha). **B:** incursión del ileon en el colon derecho en un largo trayecto que abarca desde el colon transverso hasta el ángulo esplénico.

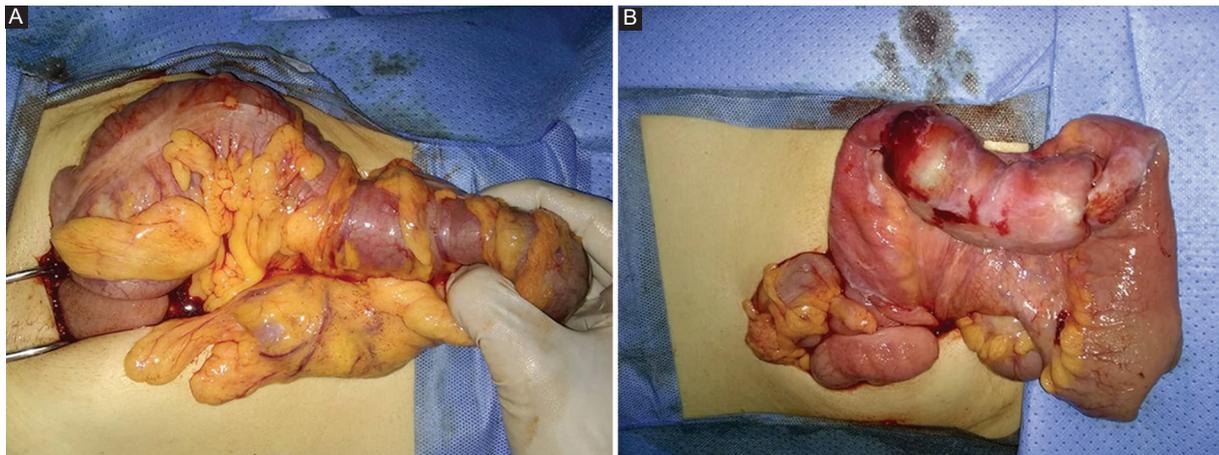


Figura 2. A: intususcepción íleo-cólica hasta el ángulo hepático del colon transverso. **B:** tumoración a 10 cm de la válvula ileocecal y de 10 cm de longitud en el intestino delgado, que invade hasta la serosa indurada y compromete la luz del intestino.

Durante la fase arterial, la región cecal no muestra cambios en su densidad y se aprecian los trayectos vasculares en todo el interior del colon acompañados de tejido adiposo, pero se evidencia doble realce en la región del ángulo esplénico del colon transverso. Se concluye como hallazgos sugestivos de intususcepción intestinal secundaria a neoplasia.

En vista de los hallazgos tomográficos y la exploración física es llevada a la mesa operatoria, donde se encuentra escaso líquido cetrino libre en la cavidad abdominal. Se evidencia intususcepción íleo-cólica hasta el ángulo hepático del colon transverso (Fig. 2 A). Al reducir la intususcepción se observa una tumoración a 10 cm en la válvula ileocecal y de 10 cm en el intestino delgado que invade hasta la serosa, indurada y que compromete la luz intestinal (Fig. 2 B), y múltiples adenopatías de tamaños variados (no > 2 cm) en el mesenterio del colon derecho, sin evidencia de lesiones en el hígado. Se realizan maniobra de Cattell-Braasch, hemicolectomía derecha hasta la emergencia de la arteria cólica derecha, cierre de muñón de colon

transverso y confección de anastomosis íleo-transversa término-lateral, lavado y drenaje de la cavidad, y cierre por planos de la cavidad abdominal. El acto quirúrgico culmina sin complicaciones y la paciente tiene una evolución clínica favorable. A las 48 horas de posoperatorio se inicia la vía oral. Es egresada a los 5 días de postoperatorio, se retira el drenaje a los 10 días y la paciente se mantiene en control por el servicio de cirugía general, sin eventualidades en su evolución.

En la muestra estudiada se evidenció una lesión neoplásica caracterizada por la proliferación de estructuras tubulares con revestimiento de tipo endotelial que muestra citoplasma eosinófilo, núcleos vesiculares sin nucléolos, vacuolas intracitoplasmáticas, que presentan luces endoteliales, algunas con eritrocitos, y mitosis aisladas (tres en 40 campos de alto poder). Dicha zona muestra un incremento de tejido conjuntivo fibroso. En la periferia se aprecia un importante infiltrado inflamatorio polimorfonuclear neutrófilo y linfocitario con zonas de necrosis, detritus celulares y eritrocitos extravasados. Se realizaron coloraciones especiales de PAS (*Periodic Acid-Schiff*) y

trícromico de Gomori, que mostraron la presencia de tejido conjuntivo fibroso alrededor de las zonas de lesión neoplásica descritas; los cortes de intestino grueso con revestimiento mucoso sin alteraciones de consideración, al igual que en el mesenterio. Hallazgos en intestino delgado consistentes con HE de malignidad intermedia.

Discusión

La intususcepción se clasifica, según su ubicación, en cuatro categorías:

- Entero-entérica: confinada al intestino delgado.
- Colo-cólica: afecta solo al intestino grueso.
- Íleo-cólica: definida como la introducción del íleon terminal dentro del colon ascendente.
- Íleo-cecal: la válvula íleo-cecal es el punto principal de la invaginación intestinal y se distingue con cierta dificultad de la variante íleo-cólica¹¹.

Se presenta el caso de una paciente adulta con intususcepción intestinal íleo-cólica, que es muy infrecuente en este grupo etario. Actualmente se desconoce la fisiopatología exacta de la invaginación intestinal (primaria o idiopática) hasta en un 8-20% de los casos, siendo más probable su aparición en el intestino delgado⁷. En este caso fue consecuencia de un HE, tumoración también bastante infrecuente que representa solo el 1-3% de todas las neoplasias malignas gastrointestinales¹², mientras que los tumores malignos más frecuentes en el tracto gastrointestinal son los adenocarcinomas (40%), los carcinoides (25-30%), los linfomas (15-20%), los sarcomas (12%) y las metástasis¹³.

El HE es un tumor raro y localmente agresivo, descrito en el intestino delgado como causa de hemorragia digestiva superior⁴. Aunque realizamos una revisión extensa de la literatura, no encontramos descrito ninguno como causa de intususcepción intestinal en pacientes adultos ni pediátricos. Hay cuatro tipos histológicos de hemangioendotelioma: epiteliode, fusiforme, kaposiforme y endovascular papilar maligno o tumor de Dabska⁴. En orden de mayor a menor frecuencia, su ubicación suele ser en la piel, el hígado, el bazo, el tracto gastrointestinal (principalmente el yeyuno y el íleon), el hueso, el pulmón, y la cabeza y el cuello. Alrededor del 50% de los pacientes con afectación de órganos internos presentan lesiones cutáneas asociadas. En los adultos, las variantes fusiforme y epiteliode son las más comunes, afectando de forma nodular o difusa uno o varios órganos⁴.

Se realizaron controles sucesivos de la paciente utilizando otros métodos de imagen (ultrasonido abdominal y radiografía de tórax), sin evidencia de tumoraciones en otro órgano ni de afectación cutánea, por lo que se

concluyó que el HE localizado era un tumor primario con afectación de un solo órgano. El dolor abdominal presentado puede ser adjudicado a la intususcepción intestinal, que mostró una expresión clínica atípica.

Conclusiones

La invaginación intestinal no tratada puede poner en peligro la vida del paciente, ocasionando distensión intestinal progresiva que resulta en un aumento de la presión intraluminal, lo que puede conducir a isquemia microvascular, necrosis tisular con perforación intestinal y posteriormente peritonitis¹⁴. Se han descrito metástasis a distancia por diseminación hematogena de los HE; invaden principalmente el hígado, pero también la piel, las serosas, el bazo, las amígdalas, el retroperitoneo y el riñón, y excepcionalmente se han descrito metástasis colónicas¹⁵.

Cuando las lesiones son pequeñas y limitadas en número, algunos autores recomiendan la resección quirúrgica o un abordaje preventivo en pacientes asintomáticos. La resección curativa exitosa logra buenos resultados, pero el papel de la quimioterapia adyuvante y la radioterapia es ambiguo. Por lo general, se elige la radioterapia después de la resección quirúrgica del HE localizado, con el fin de controlar la enfermedad residual, mientras que se prefiere la quimioterapia en caso de enfermedad diseminada, pero su efecto beneficioso aún no está confirmado¹.

En esta paciente, el diagnóstico precoz basado en la presunción, aunado a métodos más específicos de diagnóstico por imágenes (tomografía computarizada), llevó a su resolución quirúrgica temprana, corrigiendo no solo la intususcepción, sino también reseca una tumoración de malignidad intermedia.

Financiamiento

Los autores no recibieron patrocinio para llevar a cabo este artículo.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores han obtenido el consentimiento informado de la paciente referida en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

Bibliografía

1. Sardaro A, Bardoscia L, Petruzzelli M, Portaluri M. Epithelioid hemangioendothelioma: an overview and update on a rare vascular tumor. *Oncol Rev.* 2014;8:82-91.
2. Rosenberg A, Agulnik M. Epithelioid hemangioendothelioma: update on diagnosis and treatment. *Curr Treat Options Oncol.* 2018;19:19.
3. Lau K, Massad M, Pollak C, Rubin C, Yeh J, Wang J, et al. Clinical patterns and outcome in epithelioid hemangioendothelioma with or without pulmonary involvement. *Chest.* 2011;140:1312-8.
4. Tortajada-Laureiro L, Poza-Cordón J, Froilán-Torres C, Gómez-Senent S, Jin Han E, Pascual-Turrión J, et al. El hemangioendoteloma y otros tumores de intestino delgado como causa de hemorragia digestiva de origen oscuro. *Rev Esp Enferm Dig.* 2013;105:239-40.
5. Rathore MA, Andrabi SI, Mansha M. Adult intussusception — a surgical dilemma. *J Ayub Med Coll Abbottabad.* 2006;18:3-6.
6. Hadid T, Elazzamy H, Kafri Z. Bowel intussusception in adults: think cancer! *Case Rep Gastroenterol.* 2020;14:27-33.
7. Marinis A, Yiallourou A, Samanides L, Dafnios N, Anastasopoulos G, Vassiliou I, et al. Intussusception of the bowel in adults: a review. *World J Gastroenterol.* 2009;15:407-11.
8. Sachs M, Encke A. [Entero-enteral invagination of the small intestine in adults. A rare cause of "uncertain abdomen"]. *Langenbecks Arch Chir.* 1993;378:288-91.
9. Lu T, Chng YM. Adult intussusception. *Perm J.* 2015;19:79-81.
10. Yalamarthi S, Smith RC. Adult intussusception: case reports and review of literature. *Postgrad Med J.* 2005;81:174-7.
11. Weilbaecher D, Bolin JA, Hearn D, Ogden W. Intussusception in adults. Review of 160 cases. *Am J Surg.* 1971;121:531-5.
12. Jensen DM. Current diagnosis and treatment of severe obscure GI hemorrhage. *Gastrointest Endosc.* 2003;58:256-66.
13. Blanchard DK, Budde JM, Hatch GF, Wertheimer-Hatch L, Hatch KF, Davis GB, et al. Tumors of the small intestine. *World J Surg.* 2000;24:421-9.
14. Nkembe NM, Mbanga C, Agbor VN. Complicated idiopathic ileo-ileal intussusception in a 45-year-old male: a case report. *Int J Case Rep.* 2018;2:1-4.
15. Singly B, Pommaret E, Sailhan F, Coriat R. Colonic metastasis of an epithelioid hemangioendothelioma: an unusual cause of periumbilical pain and weight loss. *Dig Liver Dis.* 2011;43:e10.