

Obstrucción de intestino delgado por hamartoma neuromuscular y vascular

Titos García Alberto, Carrasco Campos Joaquín, Mera Velasco Santiago; Ruiz López Manuel; González Poveda Ivan, Toval Mata Jose Antonio, Santoyo Santoyo Julio

Servicio de Cirugía General, Digestiva y Trasplantes. Hospital Regional Universitario de Málaga Carlos Haya. Málaga

Resumen

El hamartoma neuromuscular y vascular (HNMV) es una enfermedad benigna, extremadamente rara (menos de 15 casos en la literatura), caracterizada por la proliferación de los componentes de la submucosa intestinal en forma de estenosis hamartomatosas que provocan cuadros recurrentes de obstrucción intestinal y hemorragia digestiva. El diagnóstico diferencial debe realizarse con enfermedades como la enfermedad de Crohn, endometriosis, enteritis rúbrica, bridas, enfermedad diafragmática intestinal,... y suele llegarse a él tras la cirugía gracias a la histopatología. La cirugía es curativa en todos los casos sin haberse descrito recidiva.

PALABRAS CLAVES: hamartoma, neuromuscular y vascular, obstrucción, hemorragia.

Introducción

El hamartoma neuromuscular y vascular de intestino delgado (HNMV) es una patología extremadamente rara, con menos de quince casos publicados en la literatura anglosajona. Se trata de una enfermedad benigna que se caracteriza por una proliferación de la submucosa intestinal y sus elementos en forma de estenosis hamartomatosas que producen cuadros recurrentes de sangrado intestinal y obstrucción. Esta última suele ser la causa que provoca la cirugía y su diagnóstico histopatológico posterior^(1,2).

Caso clínico

Presentamos el caso de un paciente de 81 años con antecedentes de fibrilación auricular, cardiopatía isquémica, asma bronquial, hipertensión arterial y cáncer de próstata. Tras presentar clínica suboclusiva intestinal desde hacía un año

aproximadamente, acude a urgencias por cuadro de malestar general, dolor y distensión abdominal, cese del tránsito intestinal y vómitos fecaloideos de 48 horas de evolución. En el análisis de sangre destaca leve leucocitosis con neutrofilia y en la radiografía simple de abdomen dilatación de asas de intestino delgado. Se realiza una Tomografía axial computarizada (TC) abdominopélvica con contraste oral e intravenoso visualizándose a nivel de íleon medio un cambio de calibre con imagen de “patrón en miga de pan” sugestivo de neoplasia, y dilatación proximal de asas. Se decide laparotomía exploradora hallando un segmento ileal de 25 cm. con tres anillos estenóticos de dos centímetros de aspecto inflamatorio versus isquémico. Se realiza resección del segmento afecto y anastomosis primaria. En el postoperatorio desarrolla una neumonía izquierda con buena respuesta al tratamiento antibiótico que permite el alta al 16º día. La anatomía patológica posteriormente informa de segmento de intestino delgado con hamartoma neuromuscular y vascular. El paciente reingresó a los 8 meses de la operación por cuadro oclusivo que requirió de reintervención evidenciándose volvulación de la anastomosis intestinal previa realizándose resección de la misma y nueva anastomosis. Tanto en el tiempo quirúrgico como en el estudio histopatológico posterior no se evidenció recidiva de la enfermedad. Actualmente el paciente está asintomático.

Correspondencia: Dr. Alberto Titos García. Secretaría del Servicio de Cirugía General y Digestiva. Hospital Regional de Málaga Carlos Haya. Avenida de Carlos Haya, s/n. 29010 Málaga. albertotitosg@hotmail.com

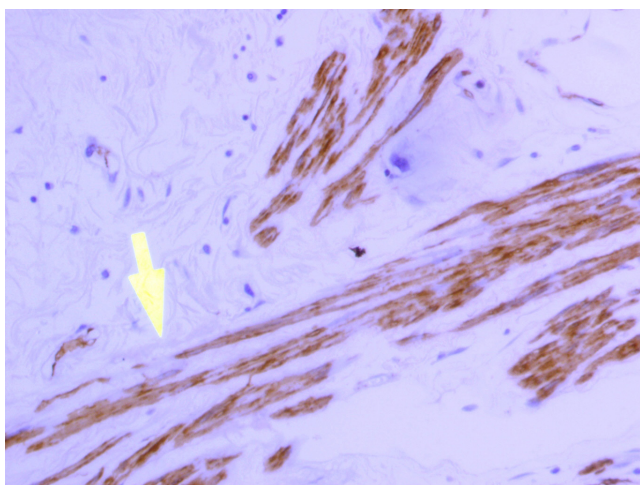


Figura 1. Aumento 20x. Proliferación desordenada de fibras musculares lisas, vasos sanguíneos angiomasos, fascículos nerviosos y células ganglionares en un fondo fibroso

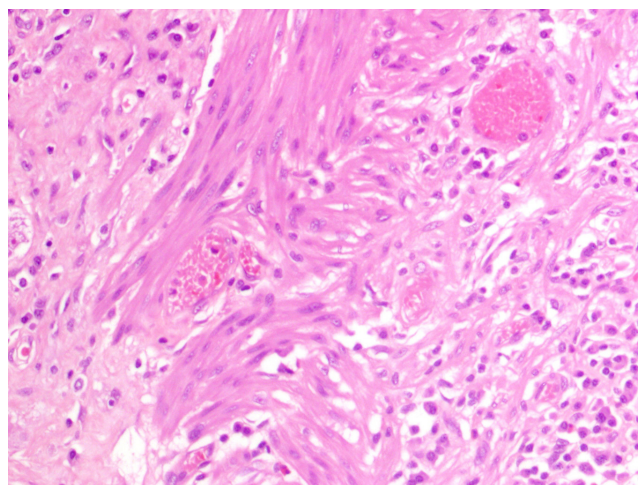


Figura 2. Tinción de actina para la identificación de la proliferación de fibras musculares lisas a nivel submucoso (flecha blanca)

Discusión

El HMNV como entidad clínica propia fue descrito por primera vez en 1982 por Fernando y McGovern en dos pacientes con obstrucción intestinal⁽³⁾. Es una lesión benigna de la submucosa, infrecuente (menos de 15 casos publicados), cuyas lesiones pueden ser única o múltiples. Descrita en edades variables (30 a 91 años) y sin preferencia de sexo, su etiopatogenia es desconocida. Presenta una clínica inespecífica con episodios recurrentes de obstrucción y sangrado gastrointestinal crónico. Su localización más habitual es en el intestino delgado, sobre todo yeyuno e íleon, aunque existe un caso descrito en ciego. Si no se sospecha es una enfermedad difícil de diagnosticar y habitualmente sólo se llega a su identificación tras una laparotomía y el estudio histológico posterior⁽¹⁻⁶⁾. Macroscópicamente el HMNV se presenta en forma de anillos estenóticos constrictivos variables en tamaño (se han descrito casos de hasta 25 cm.), distribuidos de forma irregular y que ocluyen la luz intestinal de forma variable. Dichas zonas, microscópicamente se corresponden a nivel submucoso con una proliferación desordenada de fibras musculares lisas, mezcladas con vasos sanguíneos angiomasos, fascículos nerviosos amielínicos y células ganglionares en un fondo fibroso (fig. 1). La mucosa que lo reviste puede presentar erosiones o ulceraciones en superficie^(5,6,8). Las técnicas de tinción usadas para confirmar los distintos componentes son la actina que tiñe las fibras musculares lisas, que en este caso es positiva, la S-100 los fascículos nerviosos, también positiva y el CD31 para la pared de los vasos angiomasos anómalos o no, que al teñirse permite observar el número aumentado y la morfología irregular (fig. 2). Salas et al propusieron el término Hamartoma Neuromesenquimal para los casos de HMNV con participación del tejido mesenquimal⁽⁹⁾. Presenta características clínicas e histológicas similares con otra enfermedad relacionada con la toma crónica de AINEs, la Enfermedad Diafragmática Intestinal (EDI) descrita en 1988 por Bjarnas-

son et al, aunque difiere de ella en que en el HNMV no se ha demostrado relación con la toma de AINEs y las estenosis son hamartomatosas no fibróticas^(7,8). Otros autores, como Sheperd and Jass en 1987, también la relacionan e incluso la incluyen dentro del espectro patológico de la enfermedad de Crohn descartando que se trate de una entidad clínica independiente, pero éste es un hecho no demostrado en la actualidad^(9,10). En nuestro paciente no se encontraron inflamación transmural, granulomas ni fisuras en la mucosa que nos hicieran pensar en una enfermedad de Crohn.

El diagnóstico diferencial debe realizarse con otras patologías intestinales como la isquemia, enteritis por radioterapia, endometriosis, obstrucción por bridas o tumores del intestino delgado... Aunque dada la inespecificidad del cuadro suele ser necesaria la laparotomía y el posterior estudio histológico para llegar al diagnóstico definitivo. La importancia de nuestro caso es, además de las consideraciones médicas dentro del diagnóstico diferencial de la obstrucción de intestino delgado, por la necesidad de una reintervención posterior por volvulación de la anastomosis que nos permitió comprobar tanto en quirófano como en la histología de la anastomosis reseca la ausencia de recidiva de la enfermedad, la cual no ha sido descrita en la literatura.

El tratamiento es quirúrgico siempre, siendo la cirugía resectiva curativa en todos los casos. Su pronóstico es benigno y no requiere terapias adicionales.

Bibliografía

- 1.- Theodosiou E, Voulalas G, Salveridis N, Pougouras K, Manafis K, Christodoulidis K. Neuromesenchymal hamartoma of small bowel--an extremely rare entity: a case report. *World J Surg Oncol.* 2009;7:92. doi: 10.1186/1477-7819-7-92. PMID: 19943922
- 2.- Zolota V, Melachrinou M, Kakkos S, Spiliotis JD. Neuromuscular and vascular hamartoma of the small bowel: case report and review of the literature. *Dig Dis Sci.* 2000;45(10):2051-3. PMID: 11117582

- 3.- Fernando SS, McGovern VJ. Neuromuscular and vascular hamartoma of small bowel. *Gut*. 1982;23(11):1008-12. PMID: 7129203
- 4.- Smith CE, Filipe MI, Owen WJ. Neuromuscular and vascular hamartoma of small bowel presenting as inflammatory bowel disease. *Gut*. 1986;27(8):964-9. PMID: 3732904
- 5.- Scintu F, Giordano M, Mascia R, Comella D, Casula G. Neuromuscular and vascular hamartoma of the small intestine. *Dig Surg*. 2001;18(4):331-3. PMID: 11528149
- 6.- Krishnamurthy V, Basavaraj V, Sunila, Vimalambike MG. Neuro-muscular and vascular hamartoma of the small bowel: a rare cause of intestinal obstruction. *J Lab Physicians*. 2010;2(2):109-10. doi: 10.4103/0974-2727.72213. PMID: 21346908
- 7.- De Petris G, López JL. Histopathology of diaphragm disease of the small intestine: a study of 10 cases from a single institution. *Am J Clin Pathol*. 2008;130(4):518-25. doi: 10.1309/7DDT5TDVB-5C6BNHV. PMID: 18794043
- 8.- Company MM, Usamentiaga E, Torralba J, Bonet L. Enfermedad diafragmática intestinal asociada a AINE con histología de hamartoma neuromuscular y vascular. Presentación de un caso y revisión de la bibliografía. *Gastroenterol Hepatol*. 2005;28(4):228-31. PMID: 15811265
- 9.- Salas A, Casellas F, Sanz J, Garcia F, Margarit C, Malagelada JR. Neuromesenchymal hamartoma of the small bowel. *J Clin Gastroenterol*. 1990;12(6):705-9. PMID: 2266253
- 10.- Shepherd NA, Jass JR. Neuromuscular and vascular hamartoma of the small intestine: is it Crohn's disease? *Gut*. 1987;28(12):1663-8. PMID: 3428694