

Lesiones vasculares del colon

7

GEORGE DICKSTEIN
SCOTT J. BOLEY

Las lesiones vasculares del tracto gastrointestinal inferior, consideradas raras hace 15 años, ahora son reconocidas como causa importante de la pérdida sanguínea del colon, particularmente en personas ancianas. A pesar de la plétora de artículos publicados acerca de estas anormalidades vasculares, continúa la confusión y la controversia con respecto a la patogenia, la historia natural, el tratamiento adecuado y la correcta denominación de estas lesiones. Aunque numerosos informes las agrupan, actualmente pueden ser identificadas varias entidades diferentes (cuadro 7-1) y todas ellas tienen en común el pasaje de sangre por vía rectal.

ECTASIA VASCULAR

Las ectasias vasculares del colon son, sin duda, las lesiones vasculares más comunes de las halladas en el intestino y, posiblemente, la causa más frecuente de hemorragia digestiva baja recurrente en pacientes mayores de 60 años.^{9,10} Se trata de diferentes entidades patológicas y clínicas^{8,30} y, en nuestro concepto acerca de su patogenia,^{9,10} surgen de la degeneración relacionada con la edad de vasos sanguíneos colónicos previamente normales. Las ectasias vasculares casi siempre se producen en el ciego o en el colon ascendente proximal, usualmente son múltiples y no únicas y tienen menos de 5 mm de diámetro. Raramente se las puede identificar a simple vista o en un examen patológico de rutina, y se las diagnostica por colonoscopia o angiografía; a diferencia de muchas anormalidades vasculares congénitas o neoplásicas, no se asocian con lesiones angiomatosas coexistentes en la piel, las mucosas u otras vísceras.

Incidencia

La ectasia vascular no parece tener predilección por uno u otro sexo. La mayor parte de los pacientes son mayores de 50 años; solamente un paciente de nuestra serie era menor de 55 años y dos tercios de ellos tenían más de 70. Varios investigadores^{9,10,17} demostraron que las ectasias vasculares mucosas del colon derecho pueden hallarse en más del 25% de los pacientes mayores de 60 años totalmente asintomáticos. Sin embargo, la precisa comparación de datos de diferentes investigadores es difícil, por la utilización de distintas denominaciones para una misma lesión y por el empleo de un mismo nombre para describir lesiones diferentes. Por ejemplo, los términos angiodisplasia y angioectasia han sido usados para describir lesiones que son angiográfica e histológicamente idénticas a la ectasia colónica,^{3,17,46} y también para describir las anormalidades vasculares del tracto intestinal en general.^{18,37} Hay varias publicaciones sobre angiodisplasia en el intestino delgado,² en el colon izquierdo,⁴³ en asociación con el divertículo de Meckel,²⁰ y en adolescentes, pero ninguno de estos artículos contenía evidencias histológicas confirmadoras. Hemos revisado personalmente cortes histológicos de ectasia vascular o angiodisplasia comunicada para sitios diferentes del colon derecho y hallamos cambios morfológicos enteramente diferentes de los que se observan en la verdadera ectasia. Parece claro que, si los investigadores quieren establecer la real incidencia de la ectasia vascular en los jóvenes, en el intestino delgado o en el hemicolon izquierdo, resulta necesaria la prueba histológica de esas lesiones. Sólo se podrá mejorar la comprensión de estas entidades cuando se combine y compare la experiencia de muchos clínicos y finalmente se eli-

Cuadro 7-1. Lesiones vasculares del colon

Ectasia vascular
Hemangioma
Malformación arteriovenosa congénita
Várices colónicas
Telangiectasia
Lesiones relacionadas con síndromes; p.ej., síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber, síndrome de Maffucci
Otros
Arañas vasculares y estrellas venosas de las enfermedades hepáticas
Flebotasia degenerativa en ancianos
Lesiones vasculíticas
Hipervascularidad focal de la colitis ulcerosa, de Crohn e isquémica
Neovascularidad de la colitis por radiación
Angiosarcoma, p.ej., sarcoma de Kaposi

minen las incoherencias terminológicas usadas para describir las lesiones vasculares.

Etiología y patogenia

Toda hipótesis concerniente a la formación de la ectasia vascular colónica debe responder por su prevalencia en personas mayores, por su tamaño reducido y su multiplicidad y por su preponderancia en el ciego y en el hemicolon derecho. A pesar de que la causa de estas lesiones no ha sido establecida definitivamente, los estudios por inyección y aclaramiento nos llevan a postular que la ectasia vascular es una lesión degenerativa asociada con el envejecimiento y que representa una entidad singular, diferente de las anomalías vasculares previamente descritas.^{9,10} Creemos que, en el transcurso de muchos años, los procesos normales de contracción y distensión causan repetidas obstrucciones parciales e intermitentes y de bajo grado, de las venas submucosas, especialmente en las áreas en que perforan a las capas musculares del colon. Estos repetidos episodios de presión transitoriamente elevada dan por resultado dilatación y tortuosidad, inicialmente de las venas submucosas y luego —en forma retrógrada— de las vénulas y de las unidades arteriola-capilar-vénula que drenan en ellas. En última instancia, los anillos capilares que rodean a las criptas se dilatan y se pierde la competencia de los esfínteres precapilares, produciéndose así una pequeña comunicación arteriovenosa (fig. 7-1). Esta última es responsable de la vena de llenado precoz, que fue el hallazgo angiográfico original de esta lesión. La prevalencia de estas lesiones degenerativas en el hemicolon derecho se explica por la mayor tensión hallada en la pared cecal, si se la compara con otras partes del colon, de acuerdo con la ley de LaPlace.

La presencia de estas venas submucosas anormales sin que exista lesión mucosa o la presencia de estas venas por debajo de una diminuta ectasia mucosa irrigada por una arteria normal, originalmente señalaba como cambio primario a una dilatación de la vena submucosa, más que un resultado secundario de la arterIALIZACIÓN de una comunicación arteriovenosa. Por cierto, el sustento para la teoría de que las venas intramurales pueden resultar obstruidas parcialmente por la actividad funcional del colon puede encontrarse en trabajos previos. La evidencia de que el flujo venoso en el intestino es disminuido por la motilidad del colon, el aumento de tensión en la pared y la presión intraluminal aumentada proviene de los trabajos de Semba y Fujii,³⁵ Chou y Dabney,¹² y Noer y Derr.³¹ También fueron demostradas alteraciones rítmicas del flujo sanguíneo en venas y de la presión venosa, relacionadas con las contracciones venosas.³¹

Aproximadamente el 25% de los pacientes con ectasias sangrantes tienen una historia o un diagnóstico clínico de estenosis aórtica y algunos investigadores le adscriben a la enfermedad valvular aórtica un rol causal en la ectasia. No creemos que exista una relación de causa/efecto entre la estenosis aórtica y el desarrollo de ectasia colónica. Más bien, podría haber cierto rasgo de la estenosis aórtica, tal vez la baja presión del pulso o la perfusión sistémica reducida, características de este trastorno, que aumentan la posibilidad de hemorragia en individuos que tienen ectasia vascular. Por ejemplo, un estado con flujo reducido bien puede causar necrosis isquémica de la única capa de endotelio que a menudo separa los vasos ectásicos de la luz colónica. Alternativamente, una válvula aórtica rugosa o estenosada podría producir una coagulopatía consuntiva leve o una sutil alteración de la función plaquetaria, y estos defectos, combinados con lesiones vasculares de la (sub)mucosa con paredes delgadas y dilataciones, pueden hacer que una ectasia sangre.²⁶

En vista de estos factores y por las contradictorias evidencias acerca de los efectos beneficiosos del reemplazo de la válvula aórtica en el tratamiento de la ectasia sangrante, parece prudente considerar a la enfermedad cardíaca y a las lesiones colónicas como entidades separadas y sólo potencialmente vinculadas. Parecería un abordaje racional encarar el tratamiento inicial dirigido a la lesión colónica si el estado cardíaco del paciente no requiere corrección. En cambio, si está indicado un reemplazo valvular, éste debiera hacerse primero postergando el tratamiento de la ectasia colónica hasta que haya un sangrado posoperatorio continuado o recurrente.

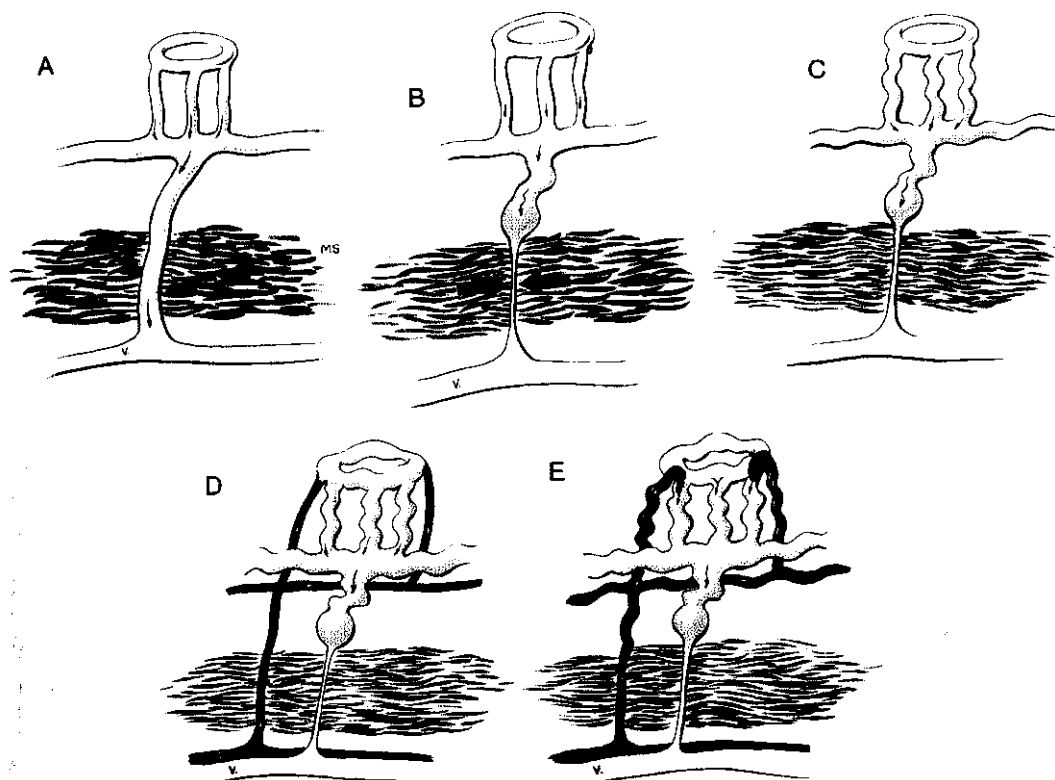


Fig. 7-1. Esquemas ilustrativos de los conceptos propuestos para explicar el desarrollo de ectasia vascular del ciego. A. Situación normal en que la vena perfora la capa muscular. B. La vena se ve parcialmente obstruida por la contracción muscular o el aumento de la presión intraluminal. C. Después de repetidos episodios en el transcurso de muchos años, la vena submucosa se torna dilatada y tortuosa. D. Posteriormente son afectadas en forma similar las venas y vénulas que drenan en la vena submucosa anormal. E. Finalmente, el anillo capilar se dilata, el esfínter precapilar se hace insuficiente y durante la ectasia se encuentra una pequeña comunicación arteriovenosa. (De Boley, S. J., Sammartano, R. J., Adams, A. y col.: On the nature and etiology of vascular ectasias of the colon: Degenerative lesions of aging. *Gastroenterology* 72: 650, 1977.)

Características patológicas

La identificación histológica de la ectasia vascular es difícil si no se emplean técnicas especiales, como lo demuestra nuestra propia experiencia.^{9,10} Sobre siete pacientes con ectasias colónicas demostradas angiográficamente que fueron estudiados solamente con exámenes macroscópicos de rutina y cortes histológicos de sectores colónicos seleccionados o al azar, pudimos identificar ectasia mucosa únicamente en dos pacientes.

Actualmente, nuestra técnica para la localización y la identificación de la ectasia vascular consiste en la inyección de un compuesto siliconado (Microfil) a través de catéteres ubicados en una de las arterias que irrigan al colon, o en varias. A continuación se deshidratan las biopsias en concentraciones crecientes de alcohol etílico y se aclara con salicilato de metilo.

Esto produce una muestra transparente con el lecho vascular relleno que se estudia por disección microscópica, usando luz directa y transiluminación.

Hemos empleado este método en 25 piezas de colectomía.^{9,10,30} En todas estas muestras fueron identificadas una o más ectasias mucosas que medían desde 1 mm hasta 1 cm (véase fig. 7-2). Siete piezas de colectomía contenían dos lesiones, y 11, tres o más lesiones. Todas las ectasias estaban ubicadas en el ciego y en la parte proximal del colon ascendente; la más distal estaba a 23 cm de la válvula ileocecal. Todas las muestras aclaradas tenían venas submucosas dilatadas y tortuosas tanto por debajo de las ectasias como en áreas donde los vasos mucosos se veían normales (fig. 7-3). El colon del paciente de más edad, un hombre de 88 años, contenía aproximadamente 50 ectasias mucosas de variado tamaño.

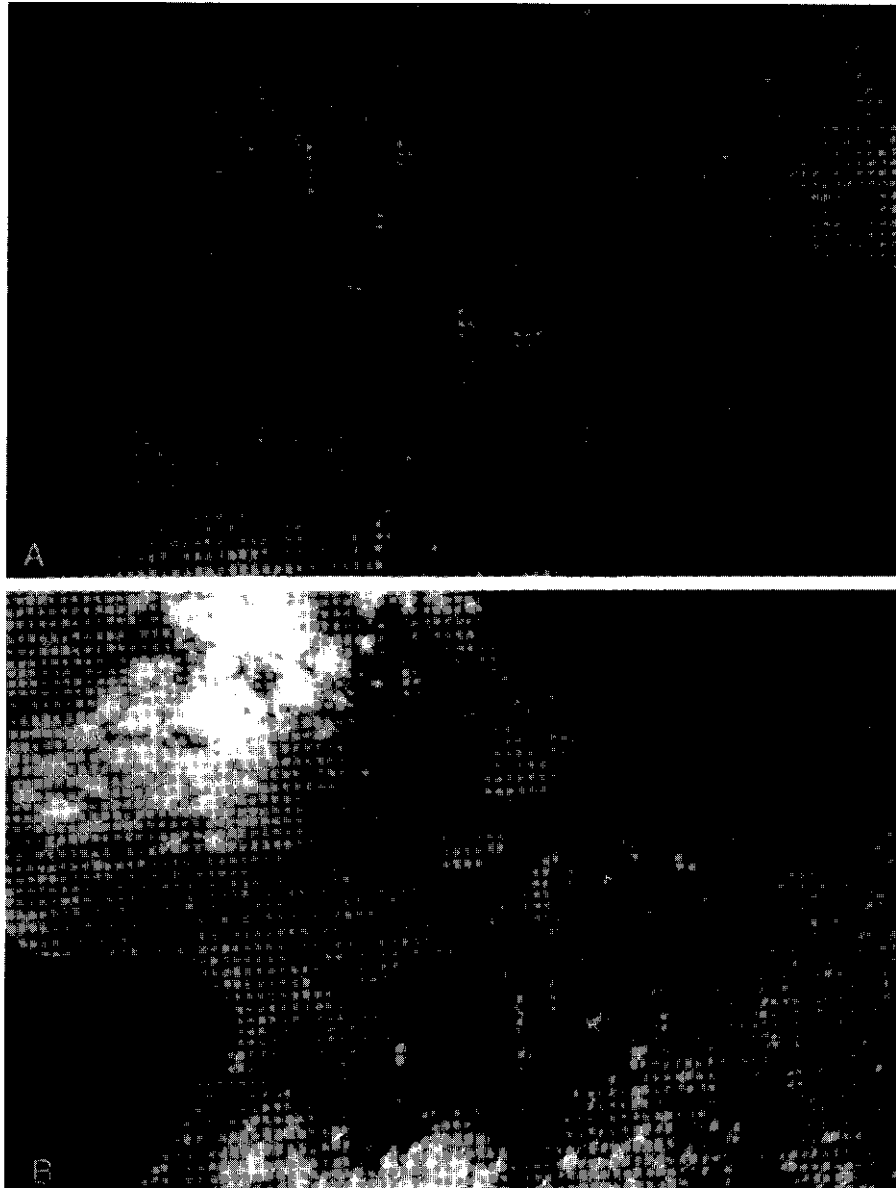


Fig. 7-2. A. Aspecto de "arrecife de coral" de la ectasia en un colon inyectado pero sin aclaramiento. Rodeando a la ectasia se ven criptas normales. B. Colon transiluminado y aclarado que muestra una ectasia que afecta a capilares y vénulas de la mucosa. Para comparación se muestra un punto del tamaño de una cabeza de alfiler (*flecha*). (A, de Mitsudo S., Boley, S. J., Brandt, L. J. y col.: Vascular ectasias of the colon. Hum. Pathol., 10:585, 1979. B, de Sprayregen, S. y Boley, S. J.: Vascular ectasias of the colon. JAMA, 239: 962, 1978. Copyright, 1978, American Medical Association.)

Microscópicamente, las ectasias vasculares consisten en vasos dilatados, distorsionados, de paredes delgadas, en su mayor parte revestidos por endotelio y, menos frecuentemente, por una pequeña cantidad de músculo liso. Estructuralmente, parecen ser venas, vénulas y capilares ectásicos. El grado de distorsión de la arquitectura vascular normal varía en las diferen-

tes lesiones, pero la anormalidad más constante y aparentemente más temprana advertida en todas las lesiones que estudiamos es la presencia de venas submucosas dilatadas, a menudo muy grandes (fig. 7-4,A). Las lesiones progresivamente más amplias muestran una cantidad creciente de vasos dilatados y deformados que atraviesan la muscular de la mucosa e involu-

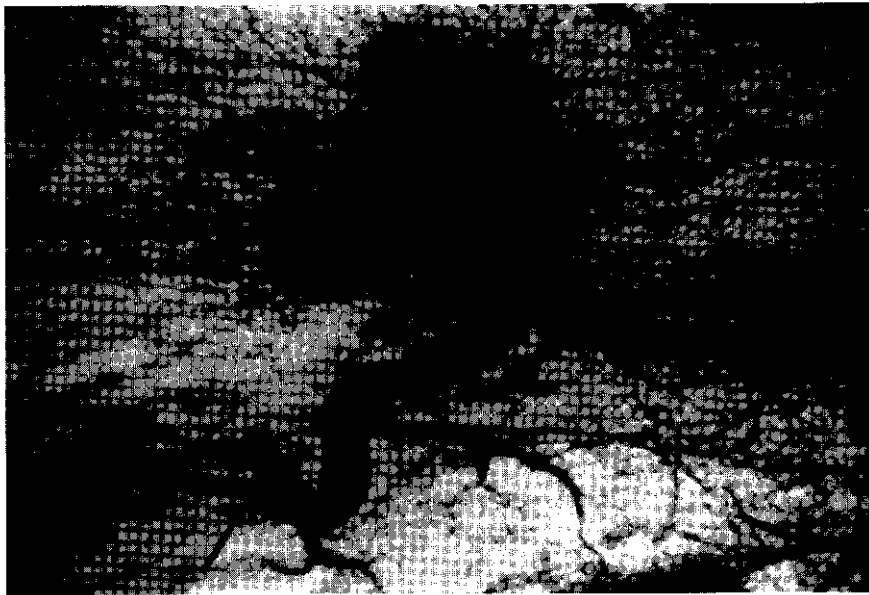


Fig. 7-3. Colon transiluminado que muestra una ectasia mucosa rodeada por criptas normales con vénulas ectásicas que llevan a una gran vena de la submucosa subyacente, distendida y tortuosa. Puede observarse una severa constricción (*flecha*) allí donde la vena atraviesa las capas musculares. (Reproducido con autorización de Boley, S. J., Brandt, L. J. y Mitsudo, S.: Vascular lesions of the colon. En Stollerman, G. H. (dir.): *Advances in Internal Medicine*, Vol. 29. Copyright 1984 por Year Book Medical Publishers.)

cran a la mucosa hasta que, en las lesiones más severas, son reemplazados por una masa de vasos dilatados y distorsionados (véase la figura 7-4,B).

Aunque los hallazgos histológicos típicos muestran solamente venas, vénulas y capilares con paredes anormalmente delgadas y localizados en la submucosa y la mucosa, en unos pocos casos se observaron también arterias engrosadas y venas de gruesas paredes. Este no es un hallazgo sorpresivo en lesiones avanzadas en las cuales la unidad arteriola-capilar-vénula se convirtió en una pequeña fístula arteriovenosa. Como Holman describió clásicamente,²¹ la arteria que nutre a una fístula arteriovenosa se agranda, se esclerosa y su pared se adelgaza; la vena de drenaje se arterializa y muestra hipertrofia de la íntima y del músculo liso. Una vez que la ectasia se convierte en comunicación arteriovenosa, cambian consecuentemente los hallazgos fisiopatológicos, histopatológicos y angiográficos. La presencia de arterias grandes y con gruesas paredes es mucho más característica de otras lesiones vasculares y torna sospechoso el diagnóstico de ectasia vascular.

Aspectos clínicos

La ectasia vascular del colon es una entidad clínica y patológicamente asintomática, excep-

to por el sangrado gastrointestinal. El sangrado de las ectasias muchas veces es recurrente y de baja intensidad, aunque aproximadamente un 15% de los pacientes, algunos de ellos en estado de shock, presenta hemorragia masiva aguda. En un mismo paciente varía frecuentemente la naturaleza y el grado de hemorragia durante episodios diferentes y, en ocasiones diversas, un paciente puede perder sangre rojo brillante, heces pardas normales o melena. Entre el 20 y el 25% de los episodios pasan solamente heces manchadas; en 10 a 15% de los pacientes, la hemorragia es evidenciada por anemia con deficiencia de hierro y heces que intermitentemente contienen sangre oculta. Este amplio espectro refleja la variabilidad del sangrado de capilares, vénulas y, en lesiones avanzadas, comunicaciones arteriovenosas ectásicas. En más del 90% de los pacientes, la hemorragia cesa espontáneamente.

Hasta un 30% de los pacientes detectados con ectasia vascular han tenido operaciones previas por sospecha de otras fuentes de sangrado intestinal, entre las que figuran gastrectomía parcial, vagotomía con antrectomía o piloroplastia y resección de hemicolon izquierdo por supuesta hemorragia de divertículos. En nuestra serie, ninguno de los pacientes sometidos a hemicolectomía izquierda tenía documentación angiográfica o histológica de un sitio de sangrado en el momento de la primera

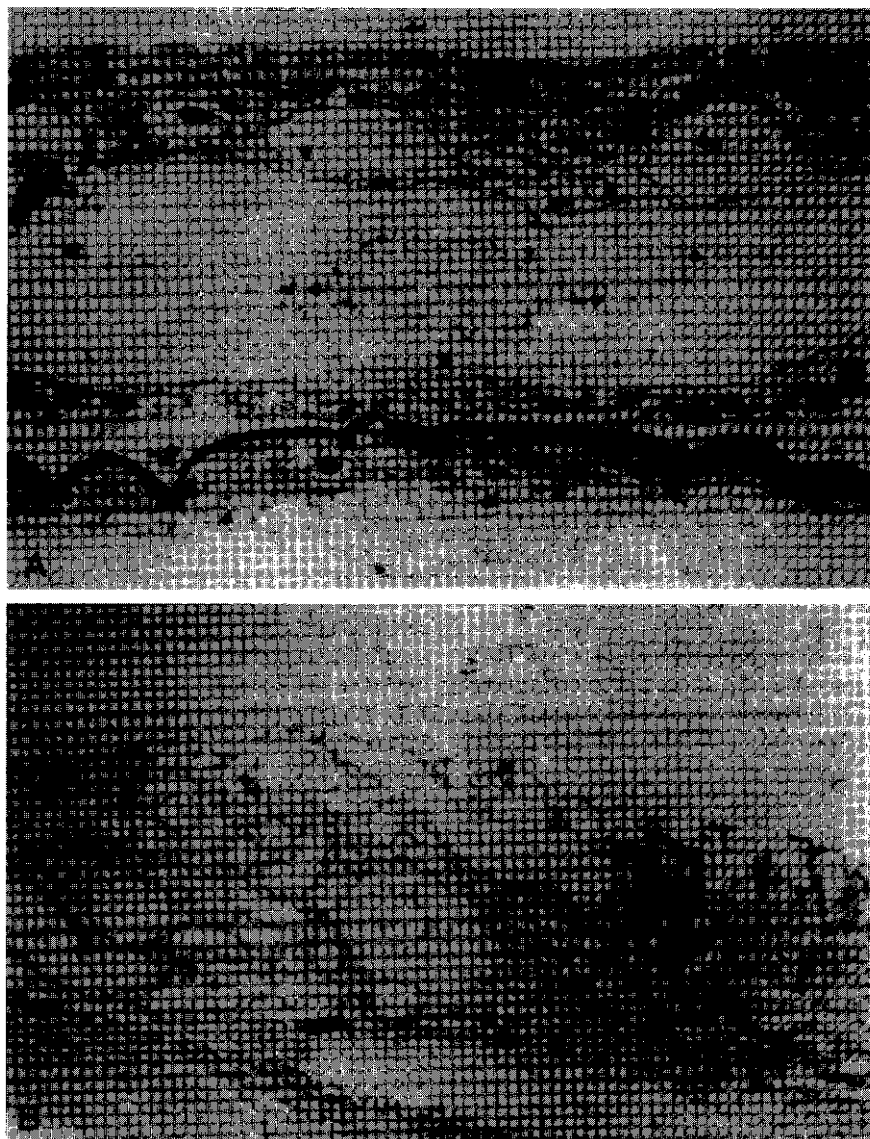
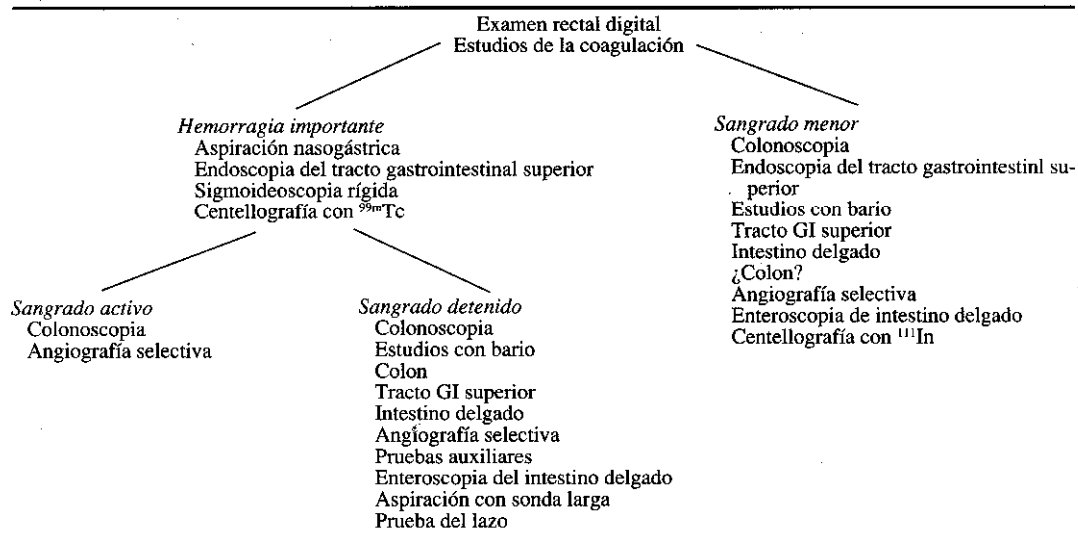


Fig. 7-4. A. Gran vena distendida que llena completamente la submucosa, con unas pocas vénulas dilatadas en la mucosa situada por encima. Esta es la marca de distinción de la ectasia temprana (hematoxilina-eosina $\times 50$). B. Lesión avanzada que muestra disrupción total de la mucosa con sustitución por vasos ectásicos. Tan solo una capa de endotelio separa al lumen del ciego de las luces de los vasos dilatados (hematoxilina-eosina, $\times 50$). (A, de Boley, S. J., Sammartano, R. J., Adams, A. y col.: On the nature and etiology of vascular ectasias of the colon: Degenerative lesions of aging. *Gastroenterology* 72:650, 1977.) (B, reproducido con autorización de Boley, S. J., Brandt, L. J. y Mitsudo, S.: Vascular lesions of the colon. En Stollerman, G. H. (dir.): *Advances in Internal Medicine*, Vol. 29. Copyright 1984 por Year Book Medical Publishers.)

operación. Recientemente se ha reducido la cantidad de pacientes con operaciones previas, ya que el diagnóstico se establece antes y los médicos parecen tener mayor voluntad para derivar a los pacientes a ablación u operación endoscópica antes de que se produzcan episodios hemorrágicos repetidos.

El problema de atribuir un sangrado a la ectasia vascular o a una diverticulosis, cuando no se ha demostrado la lesión endoscópicamente ni por extravasación de material de contraste en angiografías, se complica por la frecuente aparición de estas lesiones sin sangrado, en personas mayores de 60 años. Se ha estimado que la

Cuadro 7-2. Esquema para el diagnóstico de hemorragia intestinal inferior

diverticulosis se produce en hasta un 50% de la población mayor de 60 años; por nuestra parte, demostramos previamente que las ectasias vasculares mucosas del hemicolon derecho pueden hallarse en más de una cuarta parte de las personas de una misma edad sin evidencia de sangrado. En consecuencia, si no hay un sitio de hemorragia demostrado, la única base para determinar si el sangrado es causado por ectasias identificadas o por diverticulosis es la evidencia indirecta provista por el curso del paciente tras la resección de la lesión sospechosa. Además, en algunos pacientes con ectasia vascular confirmada angiográficamente, la responsable real de la pérdida sanguínea podría ser una lesión no diverticular adicional, no detectada ni relacionada.^{33,42} No se conoce la prevalencia de un segundo tipo diferente de lesión sangrante en pacientes con ectasia vascular y el uso de terminología conflictiva e inconstante hace nuevamente difícil comparar entre diferentes estudios. No obstante, varios investigadores han informado sobre hemorragia intestinal baja recurrente en alrededor del 20% de los pacientes sometidos a hemicolectomía derecha por ectasia vascular comprobada angiográficamente,^{8,34} lo cual sugiere que se puede hallar una segunda fuente de sangrado hasta en un quinto de los pacientes.

Diagnóstico

La evaluación de un paciente en el que sospecha una hemorragia por ectasia vascular es esencialmente igual que para una hemorragia

gastrointestinal baja. El abordaje diagnóstico que usamos en estos pacientes varía según su edad, la presencia o ausencia de hemorragia activa y la severidad del compromiso hemodinámico causado por la pérdida sanguínea (véase cuadro 7-2).

A todos los pacientes con hemorragia gastrointestinal baja se les harán estudios de la coagulación (incluso recuento de plaquetas, tiempo de protrombina y tiempo de tromboplastina parcial) para identificar cualquier coagulopatía y, asimismo, un cuidadoso examen digital del recto para ayudar a excluir enfermedades anorrectales. Para facilitar la evaluación ulterior, los pacientes con hemorragia gastrointestinal baja son separados en los que tienen sangrado importante y los que no lo tienen.

HEMORRAGIA MAYOR

La hemorragia mayor se identifica por: 1) pérdida aguda de sangre capaz de generar signos hemodinámicos de hipovolemia o 2) pasaje súbito de gran cantidad de materia fecal sanguinolenta, parda, borgoña o melénica, aun cuando no haya compromiso hemodinámico.

En estos pacientes, el primer estudio que se hace es un lavado nasogástrico, seguido por la valoración de la coagulación y el examen digital del recto; aquél es necesario porque 10 a 15% de las hemorragias gastrointestinales bajas mayores comienzan en el tracto gastrointestinal superior.¹¹ La falta de sangre y la presencia de bilis en lo aspirado virtualmente excluyen una fuente de sangrado proximal respecto del ligamento de Treitz. Un aspirado claro y no bilioso

elimina la posibilidad de una lesión sangrante activa en el esófago o el estómago, pero no excluye la del duodeno, ya que el píloro puede estar cerrado. Por ello, un producto aspirado sin sangre ni bilis indica la necesidad de una endoscopia gastrointestinal superior en pacientes que sangran activamente. En aproximadamente dos tercios de los pacientes con hemorragia mayor proximal al colon hay un nivel de nitrógeno ureico en sangre (NUS) superior a 30 mg/dl, lo cual puede guiar al clínico hacia un sitio de sangrado determinado. Para descartar la presencia de un cuadro patológico anorrectal o de colon sigmoides distal, se hace proctosigmoidoscopia estándar.

En pacientes con sangrado activo o en quienes no es seguro que haya cesado la hemorragia, la sigmoidoscopia rígida es seguida por centellografía abdominal y por colonoscopia en los pacientes cuya hemorragia se haya detenido. La centellografía abdominal se hace primeramente en pacientes de los que se cree tienen hemorragia activa, porque puede localizar el sitio anatómico de la pérdida sanguínea y detectar si la hemorragia ha cesado, lo cual permite al clínico decidir si debe hacer más evaluaciones con endoscopia o angiografía. La centellografía es no invasiva, más segura que la angiografía y la colonoscopia, más sensible que la angiografía para detectar hemorragia activa y es también capaz de identificar hemorragias durante un período de 24 horas, no únicamente durante el breve período del examen colonoscópico o de una inyección de medio de contraste para angiografía.^{1,47} Cuando se inyecta un agente radiactivo en un paciente con hemorragia activa, una fracción del material inyectado se extravasará en el sitio sangrante y toda vez que la sangre recircula se extravasa otra fracción del radionucleido. Idealmente, el agente radiomarcador debe ser aclarado activamente por un órgano blanco específico fuera del campo de rastreo, lo cual permite que se observe un contraste entre la acumulación de radionúclidos en el sitio hemorrágico y el fondo que lo rodea.

Los radionucleidos usados comúnmente para detectar hemorragias intestinales son: coloide de azufre marcados con ^{99m}Tc y eritrocitos marcados con ^{99m}Tc. Anteriormente se consideraba al rastreo con coloide de azufre marcado con ^{99m}Tc como la técnica más sensible de las dos y, debido a que es rápidamente aclarado de la circulación (vida media en plasma de sólo 2 a 3 minutos), como el mejor agente para detectar sangrado activo. Por el contrario, el rastreo con eritrocitos marcados con ^{99m}Tc, aunque era considerado menos sensible que el de coloide de azufre, era estimado como muy útil para detectar hemorragias intermitentes principalmente por la vida media de 24 horas

de los eritrocitos marcados con tecnecio. En consecuencia, se recomendaba que ambos agentes fuesen administrados a la vez.⁶ No obstante, hoy parece claro que solamente es necesario el marcado de eritrocitos con ^{99m}Tc, ya que las investigaciones clínicas y experimentales⁴⁰ determinaron que tiene igual sensibilidad que el coloide de azufre y es confiable para detectar hemorragias activas inclusive con valores inferiores a 0,1 ml/min. A diferencia del rastreo con coloide de azufre, con la centellografía de eritrocitos pueden obtenerse estudios seriados frecuentes hasta 36 horas después de una única inyección de radionucleido,⁴⁷ lo cual permite que las lesiones con sangrado intermitente sean detectadas. Además, los eritrocitos marcados con ^{99m}Tc no son aclarados por el hígado y el bazo como el coloide de azufre, de manera que puede visualizarse el sangrado en el área de estos órganos, a menudo oscurecidos por el coloide de azufre.

HEMORRAGIA ACTIVA MAYOR

Si la centellografía demuestra un sitio sangrante en el colon y el paciente se halla estabilizado hemodinámicamente, se hace una colonoscopia. En esas circunstancias, la sangre coagulada dentro del colon a veces reduce la visibilidad y aumenta el riesgo del procedimiento. A causa del mayor peligro, si en el rastreo se observa que la hemorragia está por proximal del colon transversal medio, la colonoscopia debe concluirse inmediatamente si se presentan dificultades técnicas. Si se identifica un sitio hemorrágico por distal del colon transversal medio, resultan fructíferos los esfuerzos extra para limpiar el intestino y proceder con cautela. Los modernos colonoscopios tienen gran capacidad de aspiración y permiten succionar mayor cantidad de sangre. Además, las bombas con velocidad variable desarrolladas recientemente mejoran de manera sustancial la posibilidad de limpieza del colon por medio de fragmentación y dispersión de sangre y detritos.

Aunque la colonoscopia desempeña un papel cada vez más importante en el diagnóstico de lesiones vasculares del colon, la capacidad de un endoscopista para diagnosticar la naturaleza específica de una lesión dada está limitada por la apariencia similar de muchas anomalías inflamatorias, neoplásicas e iatrogénicas. En realidad, las ectasias vasculares pueden ser imitadas por cualquiera de las lesiones mencionadas en el cuadro 7-1. De esta forma, todas las lesiones vasculares deben ser evaluadas tan pronto como se las observa, preferentemente al entrar en el colon más que al retirarse, a fin de evitar que artificios traumáticos o por succión que limitarían aun más la posibilidad del en-

doscopista para identificar y diferenciar estas lesiones.¹⁴

Se hace una angiografía cuando no resultan reveladoras ni la centellografía ni la colonoscopia, si la colonoscopia no es factible técnicamente o si la centellografía no demuestra una hemorragia en el intestino delgado y el paciente continúa sangrando activamente. Los aortogramas no demostraron ser útiles y por ello el estudio inicial es un angiograma selectivo de arteria mesentérica superior. Este tipo de arteriografía se hace en primer término porque los 6 m de intestino delgado entre la unión duodenoeyunal y la válvula ileocecal y el colon derecho, en el cual se produce la mayoría (50 a 80%) de las hemorragias diverticulares y todas las hemorragias por ectasia vascular comprobada angiográfica e histológicamente, son irrigados por la arteria mesentérica superior. Si este estudio produce resultados normales, se investigan la arteria mesentérica inferior y el eje celíaco, en ese orden.

La arteriografía mesentérica puede ser productiva tanto en pacientes con hemorragia activa del tracto intestinal inferior como en pacientes en quienes la hemorragia haya cesado. La extravasación de material de contraste representa el equivalente angiográfico de la hemorragia activa y puede verse con sangrados de nivel tan bajo como 0,5 ml/min,³² mientras que los signos angiográficos de neovascularización tumoral o de lesión vascular pueden identificar la causa y ubicación presunta de la hemorragia. La angiografía puede ser diagnóstica y también puede dar acceso para el tratamiento. En el 80% de los casos se puede detener el sangrado activo, al menos temporariamente, por infusión de vasopresina a través de un catéter. Se ha informado el uso de embolización transcateriana de la ectasia, pero se debe utilizar solamente en situaciones desesperadas, por el peligro de infarto intestinal.

La angiografía es exitosa para identificar la fuente de una hemorragia intestinal baja importante en aproximadamente dos tercios de los pacientes. La acumulación de material de contraste extravasado en un divertículo es el signo angiográfico de hemorragia diverticular y se halló en el 75% de los pacientes con ella, en las series de Welch y col.⁴⁶ Por el contrario, la extravasación se pudo demostrar en solamente 10 a 20% de los pacientes que sangraban por ectasia vascular del colon, ya que esta hemorragia usualmente es episódica. No obstante, la presencia de otros signos angiográficos permite el diagnóstico de ectasia colónica u otras lesiones vasculares de intestino delgado o grueso, aun cuando no haya hemorragia activa. Hay tres signos angiográficos principales de ectasia (fig. 7-5). El primer signo que se desarrolla en la

evolución de una ectasia y, por ello el que se observa con mayor frecuencia, consiste en una vena intramural densamente opacificada, dilatada, tortuosa y que se vacía lentamente, reflejando los cambios ectásicos en las venas de la submucosa. Este signo se halla en más del 90% de los pacientes con ectasia. Un penacho vascular, presente en el 70 al 80% de los pacientes, representa una lesión más avanzada y corresponde a la extensión del proceso degenerativo hasta las vénulas mucosas. Una vena de llenado precoz es signo de alteraciones todavía más avanzadas y refleja una comunicación arteriovenosa a través de una unidad arteriolar-capilar-venular. Es un signo tardío, presente en solamente 60 a 70% de los pacientes. Los tres signos angiográficos están presentes en más de la mitad de los pacientes con ectasias sangrantes. La extravasación intraluminal de material de contraste sola es inadecuada para diagnosticar ectasia, pero cuando se observa en conjunción con por lo menos uno de los tres signos de ectasia, indica la ruptura de una lesión mucosa.

En raras ocasiones, una vigorosa reanimación con líquidos intravenosos y productos sanguíneos compatibles puede fracasar en cuanto a estabilizar al paciente que tiene hemorragia mayor. Es mejor evitar la colonoscopia en pacientes hemodinámicamente inestables, la angiografía es el procedimiento de elección. La vasopresina transcáteter o intravenosa usualmente controlará la hemorragia y convertirá a un procedimiento de emergencia en uno electivo, salvando así al paciente de una cirugía innecesaria y potencialmente debilitante.

HEMORRAGIA MAYOR DETENIDA

En pacientes con hemorragia gastrointestinal baja en quienes la proctosigmoidoscopia y la aspiración nasogástrica producen resultados normales y haya cesado la hemorragia, no se hace centellografía y la colonoscopia es el procedimiento de diagnóstico inicial. Nuevamente diremos que la presencia de coágulos sanguíneos puede limitar severamente la visualización, ocultar la lesión y hacer técnicamente difícil y riesgoso el pasaje del colonoscopio. En esos casos se pueden utilizar enemas de limpieza y lavaje cuidadoso efectuado a través de colonoscopio para intentar limpiar la luz intestinal. Si estos esfuerzos fracasan, es prudente posponer el examen, preparar al paciente con un agente en base a polietilenglicol (Golytely, Colyte) y repetir el procedimiento. Como se analizó previamente, las lesiones vasculares deben ser evaluadas tan pronto como sean observadas, preferiblemente al penetrar en el colon.

Si un examen colonoscópico completo y satisfactorio no nos da otra explicación que una

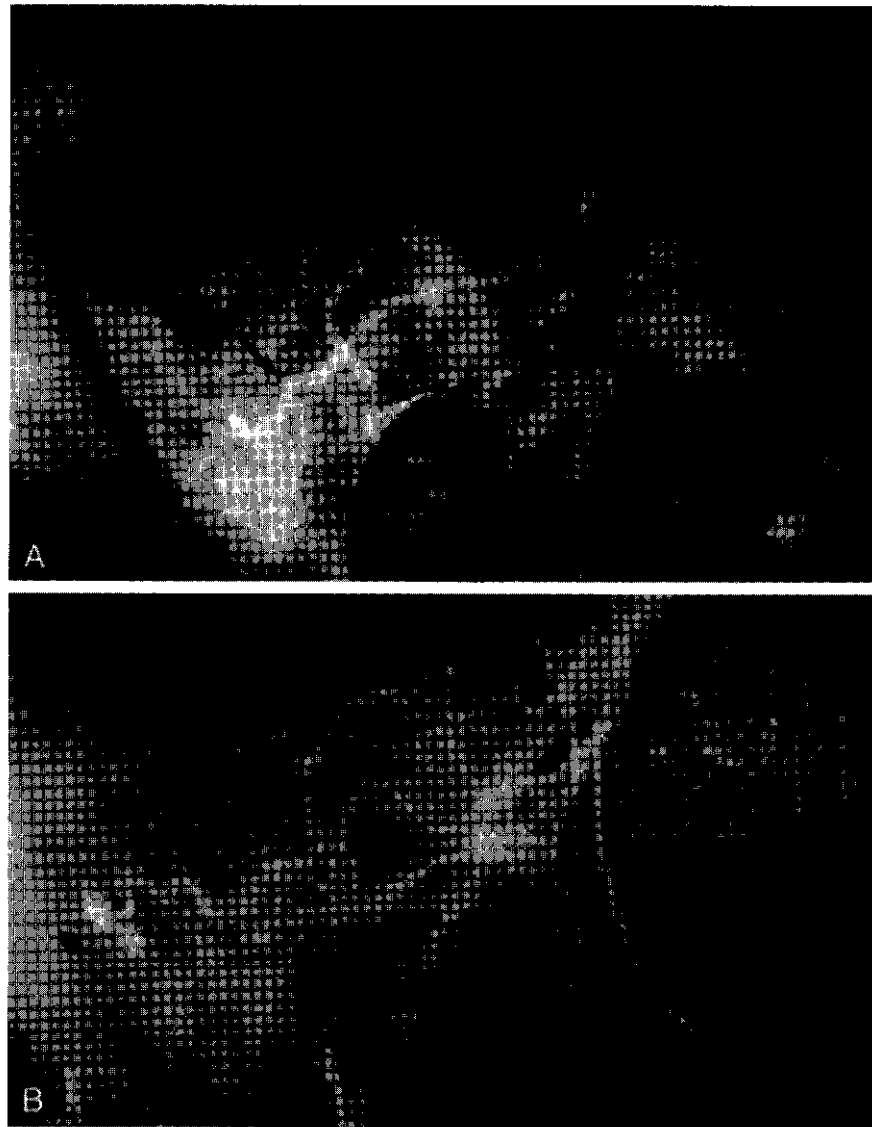


Fig. 7-5. A. Arteriograma de AMS de una paciente con ectasias vasculares donde se ven solamente dos venas densamente opacificadas, dilatadas, tortuosas y de lento vaciamiento (*flechas*) a los 14 segundos. Obsérvese la visualización tardía de la vena ileocólica después que las otras venas se han aclarado. B. Fase arterial del mismo arteriograma que muestra un penacho vascular (*flecha gruesa*) y dos venas de llenado temprano (*flechas pequeñas*) a los 6 segundos. (De Baley, S. J., Sprayregen, S., Sammartano, R. J. y col.: The pathophysiologic basis for the angiographic signs of vascular ectasias of the colon. *Radiology* 125: 615, 1977.)

diverticulosis, lo indicado son estudios de colon, tracto gastrointestinal superior e intestino delgado con enema de bario y doble contraste. La angiografía mesentérica selectiva ha sido en nuestra experiencia el estudio más informativo, siempre que los estudios con opacificación por bario y colonoscopia sean normales o muestren solamente la presencia de divertículos. Otras técnicas, como la aspiración secuencial de in-

testino con tubo largo y la enteroscopia de intestino delgado, también pueden ser valiosas.²⁵ Durante la angiografía se inyectan las arterias mesentérica superior e inferior y el eje o tronco celíaco, en ese orden. La arteriografía, cuando se hace en pacientes cuya hemorragia ha cesado, se usa principalmente para diagnosticar neovascularizaciones o lesiones vasculares tumorales, muchas de las cuales tienen hallazgos

angiográficos característicos, que permiten identificarlas cuando no hay extravasación.

A veces, un estudio con eritrocitos marcados con ^{99m}Tc efectuado porque no era clínicamente evidente si la hemorragia había cesado, podrá revelarnos extravasación durante el rastreo seriado y así localizar una lesión que sangra intermitentemente.

Los pacientes con hemorragia mayor persistente o recurrente en quienes no se halla el sitio del sangrado pueden requerir una laparotomía exploradora, intentando la localización intraoperatoria (p. ej., enterocolonoscopia intraoperatoria) a fines de evitar la resección a ciegas de parte del colon, o de su totalidad.

HEMORRAGIA MENOR

La hemorragia menor se identifica por 1) un análisis químico para sangre en heces (hemorragia gastrointestinal baja oculta) o por 2) pasaje de cantidades hemodinámicamente insignificantes de sangre visible por vía del recto o melenas. Aunque la hemorragia de este tipo ha sido identificada en 25 a 33% de los pacientes con ectasias, probablemente sea menos común. Hasta hace poco, la evaluación de pacientes con hemorragia menor consistía en una proctosigmoideoscopia rígida seguida por un estudio con enema de bario, de contraste simple. Empero, este abordaje es subóptimo o inadecuado en la mayoría de los pacientes, ya que 1) la sigmoideoscopia fibroóptica flexible (sigmoideoscopia que utiliza un fibroscopio flexible de 60 cm) no puede visualizar el hemicolon derecho y con ello pasará por alto hasta un 40% de las masas lesionales¹¹ y a todas las ectasias vasculares y 2) el enema de bario con contraste doble o con aire (el estudio de contraste con mayor poder de resolución) será erróneo en un 20% de los casos²⁸ y regularmente pasará por alto 40% de los pólipos, 33% de los cánceres, 60% de las ulceraciones discretas y de las colitis^{16,44,45} y todas las lesiones vasculares mucosas o submucosas. Por el contrario, la colonoscopia puede visualizar confiablemente toda la superficie mucosa del colon y debe ser el estudio inicial para el diagnóstico en pacientes con hemorragia menor o pequeña. Actualmente es posible hacer en 6 horas (en el 90% de los pacientes) la adecuada preparación del colon sin temer pérdida significativa de peso, depleción de fluidos o anomalía electrolítica (utilizando una solución de polietilenglicol). La retroflexión del colonoscopia en la bóveda rectal combinada con un cuidadoso y meticuloso examen del ano durante el egreso del instrumento, proveerán examen suficiente del anorrecto, sustituyendo así a la proctosigmoideoscopia. El enema de bario solamente es necesario cuando

no se puede visualizar endoscópicamente ninguna porción del colon.

Si el examen colonoscópico es normal, se hace una esofagogastroduodenoscopia, preferiblemente el mismo día, a fin de examinar el tracto gastrointestinal superior. Si los resultados de este examen son normales, se hace radiografía con doble contraste del tracto gastrointestinal superior y del intestino delgado. En raras ocasiones puede resultar útil repetir los estudios endoscópicos o con enema de bario. Si estos siguen siendo normales pero continúa el sangrado oculto o escaso, pueden ayudar a veces la enteroscopia de intestino delgado,²⁵ la centellografía de plaquetas con ^{111}I ³⁸ o la angiografía mesentérica. Menos comúnmente, la única alternativa puede resultar una laparotomía exploradora que intente la localización intraoperatoria; esto resultó muy efectivo en ciertas investigaciones.^{4,24}

Tratamiento

Una vez identificada una ectasia vascular del colon, su manejo consiste en controlar la hemorragia aguda y en el tratamiento definitivo de la lesión misma. Se han producido grandes cambios en el manejo desde las descripciones originales de la ectasia vascular, e incluyen el creciente rol del rastreo con radionucleidos y la colonoscopia para identificar la causa y el lugar del sangrado, así como la ablación transcolonoscópica de las lesiones focales.

CONTROL DE LA HEMORRAGIA AGUDA

En la mayoría de los pacientes, la hemorragia aguda puede ser controlada por medios no quirúrgicos y se evita la operación de emergencia, con su mayor morbilidad y mortalidad. En los pacientes en quienes la colonoscopia fue exitosa y en los que se identificó una ectasia que sangra activamente o un trombo reciente en la mucosa (es decir, "un coágulo centinela"), una modalidad de tratamiento efectiva es la ablación transendoscópica de la lesión. En los hemorrágicos activos a los que se hizo angiografía porque la colonoscopia no tuvo éxito o bien era técnicamente imposible, la infusión de vasopresina intravenosa o intraarterial por medio del catéter angiográfico resulta exitosa en más del 80% de los pacientes en los que se demuestra extravasación. Cuando la hemorragia está en colon izquierdo, la vía intravenosa parece ser tan efectiva como la intraarterial; en cambio, la administración intraarterial ha sido más exitosa cuando la hemorragia estaba en colon derecho o en el intestino delgado.

TRATAMIENTO DEFINITIVO

Durante los primeros 15 años posteriores a la descripción inicial de la ectasia, el tratamiento, definitivo consistía en algún tipo de resección del colon. La electrocoagulación endoscópica fue una opción terapéutica reservada principalmente para pacientes ancianos con situación clínica complicada, es decir, el paciente de alto riesgo. Hoy en día, en instituciones donde hay médicos experimentados en cirugía endoscópica, una cantidad creciente de pacientes está siendo manejada endoscópicamente y la resección se reserva a menudo para aquellos cuyo sangrado no puede ser detenido o aquellos en los que el tratamiento endoscópico no obtiene éxito.

Numerosas publicaciones han documentado el uso del láser de argón, láser de neodimio-itrinio-aluminio (Nd-YAG), esclerosis endoscópica, electrocoagulación monopolar y electrocoagulación bipolar para las lesiones vasculares del tracto gastrointestinal. No obstante, impiden su comparación las diferencias en las técnicas y en el diseño de las investigaciones, combinadas, con la falta de estudios aleatorios a largo plazo, controlados en cuanto a ubicación y naturaleza específica de las lesiones individuales.

La presencia de ectasias vasculares asintomáticas, advertidas incidentalmente durante la colonoscopia en muchos pacientes mayores, preocupa en cuanto a su correcto manejo. En la actualidad, la mayoría de los endoscopistas no recomienda el tratamiento de las lesiones vasculares asintomáticas del ciego, pero sí la creciente experiencia con algunos de los modos terapéuticos novedosos, por ejemplo, la electrocoagulación bipolar y las sondas caldeadas les demuestra su seguridad, y podrá justificarse un abordaje más agresivo de estas lesiones.

La hemicolectomía derecha sigue siendo el tratamiento de elección en pacientes que han tenido hemorragias y en los cuales se ha identificado una ectasia de colon derecho, ya sea por colonoscopia o por angiografía, si: 1) la hemorragia no puede ser detenida, 2) no se dispone de un endoscopista experimentado en la ablación transcolónica y 3) la ablación endoscópica fracasó o no es posible por razones técnicas, por ejemplo, en lesiones grandes o múltiples. En estas dos últimas situaciones, la hemicolectomía derecha se hace como procedimiento facultativo una vez controlada la hemorragia activa.

La amplitud de la resección del colon no es alterada por la presencia o la ausencia de diverticulosis en el colon izquierdo; se reseca solamente la mitad derecha del colon. Es importante que se reseque toda la mitad derecha del co-

lon para estar seguros de no dejar ectasias. Como hasta un 80% de los divertículos sangrantes se hallan del lado derecho del colon, los riesgos de dejar el colon izquierdo son ampliamente superados por la mayor morbilidad de la colectomía subtotal. Pueden esperarse hemorragias recurrentes hasta en un 20% de los pacientes así tratados y las observamos en 4 de nuestros 27 pacientes con ectasias comprobadas angiográficamente. La colectomía subtotal debe hacerse sólo como último recurso, es decir, en un paciente en el que persista la hemorragia colónica activa con angiograma completamente normal y resultados de colonoscopia normales o no ilustrativos.

OTRAS LESIONES VASCULARES

Como se muestra en el cuadro 7-1, el tracto gastrointestinal inferior puede ser afectado por muchas lesiones vasculares diferentes de las ectasias, algunas como parte de un síndrome o enfermedad sistémica y otros como lesión simple o múltiple no vinculada con enfermedades de otras partes del cuerpo.

Hemangiomas

Los hemangiomas están en el segundo puesto entre las lesiones vasculares de colon más comunes. Aunque son considerados por algunos como verdaderas neoplasias, generalmente se los toma por hamartomas porque al nacimiento ya se hallan presentes —en la mayoría de los casos. Los hemangiomas colónicos pueden presentarse como lesiones solitarias, como crecimientos múltiples limitados al colon o como parte de una angiomasia gastrointestinal difusa o multisistémica. Los hemangiomas individuales pueden ser clasificados como cavernosos, capilares o mixtos. La mayoría de los hemangiomas son pequeños, y varían entre unos pocos milímetros y 2 cm. Sin embargo, existen lesiones grandes, sobre todo en el recto.

Clínicamente, el sangrado de los hemangiomas colónicos es por lo general lento, y produce pérdida de sangre oculta con anemia o melena. La hematoquezia es menos común, excepto en caso de grandes hemangiomas cavernosos del recto, que pueden causar hemorragia masiva. El diagnóstico se establece mejor por colonoscopia; los estudios radiológicos, incluso la angiografía, pueden ser normales. En presencia de una hemorragia gastrointestinal, los hemangiomas de piel o mucosas deben sugerir la posibilidad de lesiones asociadas en colon.

Desde el punto de vista patológico, los hemangiomas están bien circunscritos pero no encapsulados. Macroscópicamente, los hemangiomas cavernosos aparecen como lesiones polipoides o elevadas de la mucosa, de color rojo púrpura. El corte de la lesión revela numerosos espacios dilatados e irregulares rellenos de sangre en la mucosa y la submucosa, que se extienden a veces a través de la capa muscular hasta llegar a la serosa. Los conductos vasculares están revestidos por células endoteliales planas con núcleo aplanado o globoso. Sus paredes no contienen fibras musculares lisas sino que están compuestas por un tejido fibroso de espesor variable (fig. 7-6). Los hemangiomas capilares son lesiones en forma de placa o lesiones elevadas de color rojo púrpura, compuestas por una proliferación de capilares neoformados, finos y muy agrupados, separados por muy escaso estroma edematoso. Las células endoteliales de revestimiento son grandes, usualmente hipertróficas y en algunas áreas pueden formar cordones sólidos o nódulos con espacios capilares mal definidos. El pleomorfismo es escaso o nulo, al igual que la hipercromasia. Los hemangiomas pequeños solitarios o en escasa cantidad pueden ser tratados mediante coagulación colonoscópica con láser. Las lesiones grandes o múltiples requieren usualmente resección del hemangioma solo o del segmento de colon afectado.

HEMANGIOMAS CAVERNOSOS DEL RECTO

El hemangioma cavernoso del recto es una forma diferente de hemangioma colónico. Esta lesión usualmente no está asociada con otros hemangiomas gastrointestinales y es amplia, abarcando todo el recto, porciones de rectosigmoideas y tejidos perirrectales. Producen hemorragias masivas, a veces incontrolables, que muchas veces comienzan en la lactancia. El diagnóstico puede ser sugerido en radiografías simples de abdomen por la presencia de flebolitos y por el desplazamiento o distorsión de la columna de aire del recto.¹⁹ Un estudio con enema de bario que demuestre estrechamiento y rigidez de la luz rectal, festoneado de la pared del recto y aumento de tamaño del espacio prerrectal sustentará adicionalmente el diagnóstico. Mediante la endoscopia se observan nódulos elevados o congestión vascular que provoca coloración rojo ciruela. Pueden evidenciarse úlceras y signos de proctitis. La angiografía se puede usar para demostrar estas lesiones, pero raramente es necesaria para definir el diagnóstico.

La hemorragia masiva resultante de estos hemangioma rectales a menudo requiere la escisión del recto ya sea por resección abdominoperineal o por resección anterior baja, pero como las lesiones ocasionalmente implican teji-



Fig. 7-6. Hemangioma cavernoso polipode ubicado en la submucosa con extensión focal en la submucosa. Obsérvense los gruesos vasos irregulares con paredes fibrosas de diferente espesor (hematoxilina-eosina, $\times 20$). (Reproducido con autorización de Boley, S. J., Brandt, L. J. y Mitsuda, S.: Vascular lesions of the colon. En Stollerman, G. H. (dir.): *Advances in Internal Medicine*. Copyright 1984 por Year Book Medical Publishers.)

dos perirrectales, los intentos por mantener la continencia con procedimientos "pull-through" pueden fracasar. La ligadura y la embolización de los vasos nutricios principales se utilizó con variado éxito y, aunque las medidas locales (p. ej., electrocoagulación, escleroterapia) en general son efectivas sólo temporariamente, en ciertos casos resultaron valiosas.

COMPROMISO COLÓNICO Y EXTRACOLÓNICO

Se ha mencionado la presencia de hemangiomas cutáneos o subcutáneos a la vez que en colon, y no es infrecuente que haya hemangiomas en hígado. Fueron descritos varios trastornos que involucran hemangiomas gastrointestinales múltiples.

HEMANGIOMATOSIS INTESTINAL DIFUSA. Comprende numerosas (hasta 50 o 100) lesiones en estómago, intestino delgado y colon.²⁹ La hémorragia o la anemia usualmente llevan a diagnosticarla durante la niñez. Frecuentemente se hallan hemangiomas de piel o de tejidos blandos de cabeza y cuello. El sangrado continuo, lento pero pernicioso, requiere transfusiones o bien una intususcepción guiada por una de las lesiones necesitará intervención quirúrgica. El diagnóstico se puede establecer por endoscopia y por estudios con bario; los resultados de la la angiografía pueden ser normales, a despecho de las numerosas lesiones. Los hemangiomas son similares en apariencia a las lesiones solitarias y habitualmente son cavernosos, aunque algunos tienen el aspecto histológico de hemangioendoteliomas (lesiones benignas en niños). Durante la operación se deben escindir todas las lesiones identificables, ya sea por enterostomía o por resecciones limitadas de intestino. La transiluminación y la compresión de la pared intestinal ayudan a ubicar las lesiones pequeñas. Pueden ser necesarias repetidas operaciones para controlar la pérdida de sangre.

La hemangiomatosis universal (miliar) usualmente es fatal durante la lactancia. Por fortuna es una situación rara, en la cual hay cientos de hemangiomas en piel, cerebro, pulmones y vísceras abdominales. La muerte se produce por insuficiencia cardíaca congestiva generada por grandes shunts arteriovenosos o bien es el resultado de los efectos locales de las lesiones. Las lesiones colónicas rara vez son significativas.

SÍNDROME DEL NEVO AZUL BULLAR Y GOMOSO (HEMANGIOMA CAVERNOSO CUTÁNEO E INTESTINAL). En 1860, Gascoyen informó acerca de una asociación de nevos vasculares cutáneos, lesiones intestinales y hemorragia gastrointestinal. Posteriormente, Bean⁵ acuñó el

nombre de síndrome del nevo azul bullar y gomoso y lo distinguió de otras lesiones vasculares cutáneas. Es infrecuente hallar una historia familiar en este síndrome, aunque fueron comunicados unos pocos casos de transmisión según un patrón autosómico dominante.

Las lesiones de este síndrome son patognomónicas. Su tamaño varía entre 0,1 y 5 cm y son de color azul, elevadas y con superficie arrugada. Característicamente, contienen, sangre que puede ser desplazada ("vacuada") por compresión directa, dejando una bolsa arrugada. Estos hemangiomas pueden ser únicos o innumerables; habitualmente se los encuentra en el tronco, las extremidades y la cara pero no en las mucosas; aumentan en tamaño y cantidad con el avance de la edad y no sufren transformación maligna.⁴⁸ Se los puede encontrar en cualquier porción del tracto gastrointestinal, pero más comúnmente en el intestino delgado. En el colon se producen más del lado izquierdo y en el recto. Con estudios angiográficos o con enema de bario su observación es infrecuente; se detectan mejor mediante endoscopia, si son proximales respecto del ligamento de Treitz o si están en colon. Microscópicamente se trata de hemangiomas cavernosos compuestos por ramilletes de espacios capilares dilatados revestidos por endotelio cúbico o pavimentoso con estroma de tejido conectivo. En el intestino se ubican en la submucosa. Para casos de hemorragia recurrente se recomienda la resección del segmento afectado del intestino, a pesar de que la coagulación endoscópica con láser es una atractante opción terapéutica.

Lesiones vasculares menos comunes

MALFORMACIONES ARTERIOVENOSAS CONGÉNITAS

Las malformaciones arteriovenosas congénitas son defectos del crecimiento embrionario y se consideran anormalidades del desarrollo. Aunque se las halla principalmente en las extremidades, pueden presentarse en cualquier punto del árbol vascular. En el colon suelen ser pequeñas, similares a ectasias, o bien afectar a un largo segmento intestinal. Las lesiones más amplias se observan en recto y sigmoides.

Desde el punto de vista histológico, las malformaciones arteriovenosas son comunicaciones persistentes entre arterias y venas, ubicadas principalmente en la submucosa. Es característica una arterialización de las venas, es decir, tortuosidad, dilatación y paredes gruesas con hipertrofia de músculo liso y engrosamiento de la íntima con esclerosis (fig. 7-7). En malfor-



Fig. 7-7. Malformación arteriovenosa con venas tortuosas, íntima esclerosada, hipertrofia de músculo liso y arterias esclerosadas de gruesas paredes (hematoxilina-eosina, $\times 100$). (Reproducido con autorización de Boley, S. J., Brandt, L. J. y Mitsuda, S.: Vascular lesions of the colon. En Stollerman, G. H. (dir.): *Advances in Internal Medicine*. Copyright 1984 por Year Book Medical Publishers.)

maciones arteriovenosas de larga data, las arterias están dilatadas con degeneración atrófica y esclerosis.

La angiografía es el recurso primario para el diagnóstico. Las venas de llenado precoz en lesiones pequeñas y la amplia dilatación de arterias y venas en lesiones grandes (fig. 7-8) son patognomónicas de las malformaciones arteriovenosas. Los pacientes con hemorragia significativa deben recibir resección del segmento colónico afectado.

VÁRICES COLÓNICAS

Las várices del colon son muy raras pero pueden ser causa de hematoquezia o de melena. En la mayoría de los casos, las várices se ubican en el rectosigmoide y se hallan progresivamente con menor frecuencia en el colon más proximal. La causa más común de várices colónicas es la hipertensión portal; otras causas son: anomalías congénitas, obstrucción venosa mesentérica, insuficiencia cardíaca congestiva y pancreatitis.²² No se sabe por qué las várices se forman tan raramente en el colon ni por qué sangran. Las várices se diagnostican fácilmente con la proctosigmoideoscopia, la colonoscopia o la angiografía y pueden verse en estudios convencionales de colon con enema de bario. El tratamiento consiste en la resección segmen-

taria del colon, shunt portocavo, ligadura o esclerosis local.

TELANGIECTASIA

Las telangiectasias son pequeñas lesiones vasculares que se hallan en superficies cutáneas, mucocutáneas y mucosas por todo el cuerpo. Macroscópica y endoscópicamente tienen el tamaño de semillas de mijo y se ven como puntos de color rojo guinda, arañitas vasculares, elevaciones lisas o lesiones parecidas a ectasias. Pueden ser hereditarias o adquiridas y fueron descritas en asociación con muchos trastornos (p. ej., insuficiencia renal crónica, esclerosis sistémica progresiva, enfermedad de von Hillebrand, síndrome CRET (calcinosis, fenómeno de Raynaud, esclerodactilia, teLANGIECTASIA),^{13,27,49} pero se conoce mejor como parte de la enfermedad de Osler-Rendu-Weber o telangiectasia hemorrágica hereditaria.

La telangiectasia hemorrágica hereditaria es una afección familiar caracterizada por telangiectasias de la piel y mucosas y hemorragia gastrointestinal recurrente. Frecuentemente las lesiones son advertidas en los primeros años de vida y la epistaxis recurrente en la infancia es característica de la enfermedad. Hacia los 10 años, aproximadamente el 50% de los pacientes habrá tenido alguna hemorragia, pero las

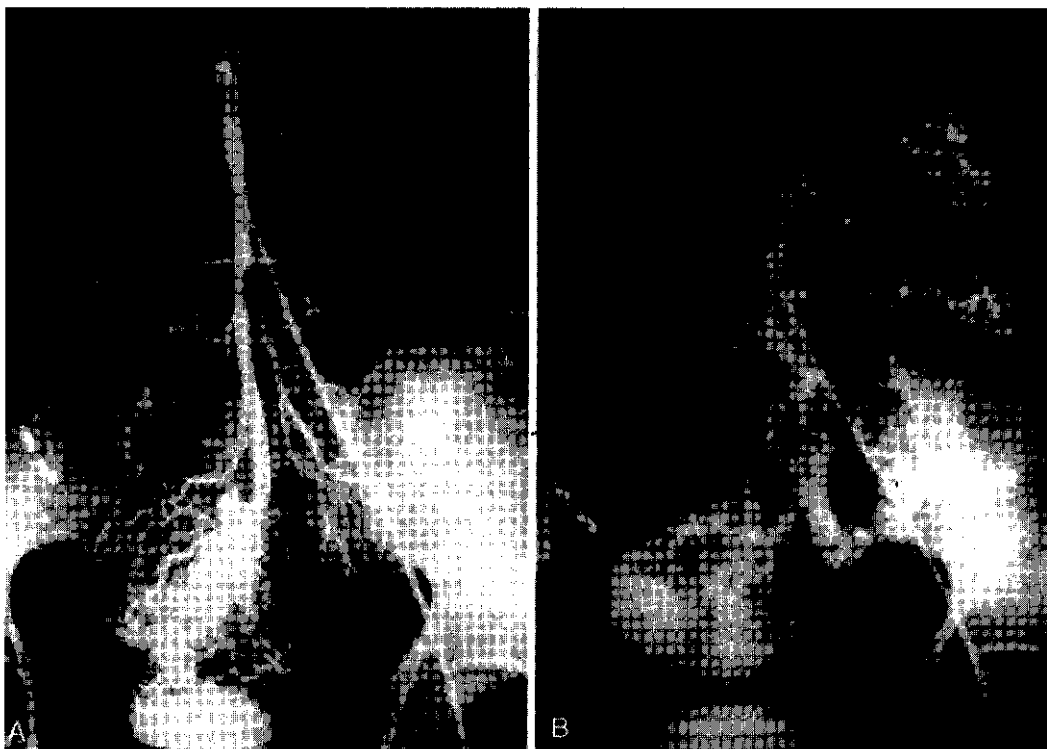


Fig. 7-8. A. Fase arterial de un arteriograma de mesentérica inferior en un paciente con malformación arteriovenosa, donde se observan múltiples dilataciones arteriales que van hacia un gran segmento del rectosigmoides. B. Fase venosa del mismo arteriograma que muestra vasos tortuosos y dilatados para el mismo segmento, así como para otras áreas más proximales. (Reproducido con autorización de Boley, S. J., Brandt, L. J. y Mitsuda, S.: Vascular lesions of the colon. En Stollerman, G. H. (dir.): *Advances in Internal Medicine*. Copyright 1984 por Year Book Medical Publishers.)

severas son inusuales antes de la cuarta década de vida, con incidencia pico en la sexta década. En casi todos los pacientes, la hemorragia se presenta en forma de melena, y son menos frecuentes las epistaxis y hematemesis. La hemorragia puede ser bastante severa y con no poca frecuencia los pacientes reciben hasta 50 transfusiones durante su vida. En el 80% de los pacientes se comunicó una historia familiar de la enfermedad, pero menos comúnmente entre los que tenían hemorragias, en particular cuando estas se presentaban tardíamente en la vida.

Las telangiectasias están casi siempre presentes en labios, mucosa oral y nasofaríngea, lengua o mano. La falta de compromiso de estos sitios despierta sospechas del diagnóstico. Las lesiones en labios son más comunes en pacientes con hemorragia gastrointestinal que en los que no las tienen. La telangiectasia se produce en el colon pero es mucho más común en el estómago y el intestino delgado. Las lesiones gastrointestinales altas son más proclives a causar hemorragia significativa.

La telangiectasia no es demostrable en el examen con enema de bario pero se observa fácilmente con endoscopia. Ocasionalmente, en presencia de anemia severa y de pérdida sanguínea, las lesiones se hacen transitoriamente menos visibles, pero con el reemplazo de la sangre aumentan otra vez su prominencia. Los resultados angiográficos son habitualmente normales pero pueden mostrar comunicaciones arteriovenosas o pequeños ramilletes de vasos anormales.

Desde el punto de vista patológico, los principales cambios comprenden a capilares y vénulas, pero también pueden estar afectadas las arteriolas. Las lesiones consisten en espacios irregulares, ectásicos, tortuosos y llenos de sangre revestidos por una sola capa de células endoteliales sustentada por un fino estrato de tejido conectivo fibroso. En estos vasos no hay lámina elástica ni tejido muscular. Las arteriolas muestran cierta proliferación de la íntima y a menudo contienen trombos sugestivos de estasis vascular, pero el hallazgo más notorio está

en las vénulas. En contraste con lo observado en la ectasia vascular, estas vénulas son anormalmente gruesas y tienen músculos longitudinales muy prominentes y desarrollados. Aparentemente, estas vénulas anormales desempeñan un rol principal en la regulación del flujo sanguíneo para la telangiectasia.

Han sido recomendados muchos tratamientos, incluso estrogénoterapia oral o parenteral y múltiples resecciones del intestino afectado. Actualmente parecen promisorias la electrocricugía endoscópica o la coagulación con láser y se pueden hacer durante la hemorragia activa o antes de que haya episodios hemorrágicos. A pesar de que la terapia endoscópica ha reducido la necesidad de resección intestinal en algunos casos, se requieren estudios con seguimiento a largo plazo para evaluar el resultado final en pacientes así tratados.

SÍNDROME DE KLIPPEL-TRENAUNAY WEBER

Descrito originalmente por Klippel y Trenaunay en 1900, el síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber se caracteriza por lesiones congénitas unilaterales en las extremidades inferiores, e incluye: 1) hemangiomas cutáneos, usualmente del tipo capilar, plano y difuso; 2) venas varicosas desde la niñez, y 3) hipertrofia de tejidos blandos y alargamiento de huesos. La afección del colon es poco común y está mal definida y, cuando ocurre, usualmente afecta al recto o colon rectosigmoideo.¹⁵

La causa del síndrome ha sido adjudicada a fístulas arteriovenosas congénitas o a aplasia, hipoplasia, displasia, atresia u obstrucción del sistema venoso profundo. Las lesiones rectales usualmente provocan hemorragias durante la niñez y fueron descritas por algunos autores como hemangiomas cavernosos (con aporte de documentación de biopsias) o como varicosidades de las venas rectales (basándose en venografías).³⁶ Recientemente la tomografía computadorizada (TC) y la ultrasonografía han sido consideradas valiosas para determinar la extensión de la enfermedad en colon y en otras vísceras.²³

Fueron registradas hemorragias rectales o vesicales mayores en unos pocos niños, con un caso fatal. La ligadura de las hemorroides sangrantes o la esclerosis de las venas rectales a menudo son efectivas temporariamente, pero en ciertos pacientes puede ser necesaria la proctectomía.

BIBLIOGRAFÍA

- Alavi, A.: Scintigraphic demonstration of acute gastrointestinal bleeding. *Gastrointest. Radiol.*, 5:205, 1980.
- Allison, D.J., Hemingway, A.P., and Cunningham, D.A.: Angiography in gastrointestinal bleeding. *Lancet* 3:30, 1982.
- Athanasoulis, C.A., Galdabini, J.J., Waltman, A.C. et al.: Angiodysplasia of the colon; a cause of rectal bleeding. *Cardiovasc. Radiol.*, 1:3, 1978.
- Athanasoulis, C.A., Moncure, A.C., Greenfield, A.J., et al.: Intraoperative localization of small bowel bleeding sites with combined use of angiographic methods and methylene blue. *Surgery* 87:77, 1984.
- Bean, W.B.: *Vascular Spiders and Related Lesions of the Skin*. Springfield, IL, Charles C Thomas, 1958, p. 178.
- Boley, S.J., and Brandt, L.J.: Vascular ectasias of the colon—1986. *Dig. Dis. Sci.*, 31:265, 1986.
- Boley, S.J., Brandt, L.J., and Mitsudo, S.: Vascular lesions of the colon. In Stollerman, G.H. (ed.): *Advances in Internal Medicine*. Chicago, Year Book Medical Publishers, 1984.
- Boley, S.J., Dibiase, A., Brandt, L.J., et al.: Lower intestinal bleeding in the elderly. *Am. J. Surg.*, 137:57, 1979.
- Boley, S.J., Sammartano, R.J., Adams, A., et al.: On the nature and etiology of vascular ectasias of the colon: Degenerative lesions of aging. *Gastroenterology* 72:650, 1977.
- Boley, S.J., Sprayregen, S., Sammartano, R.J., et al.: The pathophysiologic basis for the angiographic signs of vascular ectasias of the colon. *Radiology* 125:615, 1977.
- Cello, J.P.: Diagnosis and management of lower gastrointestinal tract hemorrhage—Medical Staff Conference. *West. J. Med.*, 143:80, 1985.
- Chou, C.C., and Dabney, J.M.: Interrelation of ileal wall compliance and vascular resistance. *Am. J. Dig. Dis.*, 12:1198, 1967.
- Durray, P.H., Marcal, J.M., LiVolsi, V.A., et al.: Gastrointestinal angiodysplasia: A possible component of von Willebrand's disease. *Hum. Pathol.*, 15:539, 1984.
- Frank, M.S., Brandt, L.J., Boley, S.J., et al.: Iatric submucosal hemorrhage. *Am. J. Gastroenterol.*, 75:209, 1981.
- Ghahremani, C.G., Kangaroo, H., Volberg, F., et al.: Diffuse cavernous hemangioma of the colon in the Klippel-Trenaunay syndrome. *Radiology* 118:673, 1976.
- Gilberstein, V.: Colon cancer screening: The Minnesota experience. *Gastrointest. Endosc.*, 26:315, 1980.
- Hamoniere, G., Grenner, A., Lalloue, C., et al.: Recherches sur l'angiectasie du colon droit. *Ext. Lyon Chir.*, 78:125, 1982.
- Harford, W.V.: Gastrointestinal angiodysplasia: clinical features. *Endoscopy* 20:144, 1988.
- Hellstrom, J., Hultborn, K.A., and Engstedt, L.: Diffuse cavernous hemangioma of the rectum. *Acta Chir. Scand.*, 109:277, 1955.
- Hemingway, A.P., and Allison, D.J.: Angiodysplasia and Meckel's diverticulum: A congenital association? *Br. J. Surg.*, 69:493, 1982.
- Holman, E.: *Abnormal Arteriovenous Communications*, 2nd ed. Springfield, IL, Charles C Thomas, 1968.
- Izsak, E.M., and Finlay, J.M.: Colonic varices: Three case reports and review of the literature. *Am. J. Gastroenterol.*, 73:131, 1980.
- Jafri, S.Z.H., Bree, R.L., and Glazer, G.M.: Computed tomography and ultrasound findings in Klippel-Trenaunay syndrome. *J. Comp. Asst. Tomog.*, 7:457, 1983.
- Lau, W.Y., Fan, S.T., Wong, S.H., et al.: Preoperative and intraoperative localization of gastrointestinal bleeding of obscure origin. *Gut* 28:869, 1977.
- Lewis, B., and Wayne, J.: Gastrointestinal bleeding of obscure origin: The role of small bowel enteroscopy. *Gastroenterology* 94:1117, 1988.
- Love, J.W.: The syndrome of calcific aortic stenosis and gastrointestinal bleeding. Resolution following aortic valve replacement. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 83:779, 1982.
- Marshall, J.B., and Settles, R.H.: Colonic telangiectasias in scleroderma. *Arch. Intern. Med.*, 140:1121, 1980.
- Maxfield, R.G., and Maxfield, C.M.: Colonoscopy as a primary diagnostic procedure in chronic gastrointestinal tract bleeding. *Arch. Surg.*, 121:401, 1986.
- Mellish, R.W.P.: Multiple hemangiomas of the gastrointestinal tract in children. *Am. J. Surg.*, 121:412, 1971.
- Mitsudo, S., Boley, S.J., Brandt, L.J., et al.: Vascular ectasias of the right colon in the elderly: A distinct pathologic entity. *Hum. Pathol.*, 10:585, 1979.
- Noer, R.J., and Derr, J.W.: Effect of distention on intestinal revascularization. *Arch. Surg.*, 59:542, 1949.
- Nusbaum, M., and Baum, S.: Radiographic demonstration of unknown sites of gastrointestinal bleeding. *Surg. Forum*, 14:374, 1963.
- Riley, J.M., Wilson, P.C., and Grant, A.K.: Double pathology as a cause of occult gastrointestinal blood loss. *Br. Med. J.*, 282:686, 1981.
- Salem, R.R., Thompson, J.N., Rees, H.C., et al.: Outcome of surgery in colonic angiodysplasia. *Gut* 26:A1155, 1985.
- Semba, T., and Fujii, Y.: Relationship between venous flow and colonic peristalsis. *Jpn. J. Physiol.*, 20:408, 1976.

36. Servelle, M., Bastin, R., Loygue, J., et al.: Hematuria and rectal bleeding in the child with Klippel and Trenaunay syndrome. *Ann. Surg.*, 183:418, 1976.
37. Shah, I.A.: Angiodysplasia: morphologic diagnosis. *Endoscopy* 20:149, 1988.
38. Schmidt, K.S., Rasmussen, J.W., Grove, D., et al.: The use of indium-111-labelled platelets for scintigraphic localization of gastrointestinal bleeding with special reference to occult bleeding. *Scand. J. Gastroenterol.*, 21:407, 1986.
39. Sidky, M., and Bean, J.W.: Influence of rhythmic and tonic contraction of intestinal muscle on blood flow and blood reservoir capacity in dog intestine. *Am. J. Physiol.*, 193:386, 1958.
40. Smith, R., Copely, D.J., and Bolen, F.H.: 99mTc RBC scintigraphy: correlation of gastrointestinal bleeding rates with scintigraphic findings. *Am. J. Roentgenol.*, 148:869, 1987.
41. Sprayregen, S., and Boley, S.J.: Vascular ectasias of the colon. *JAMA*, 239:962, 1978.
42. Steger, A.C., Galland, R.B., and Hemingway, A.: Gastrointestinal haemorrhage from a second source in patients with colonic angiodysplasia. *Br. J. Surg.*, 74:726, 1987.
43. Stewart, W.B., Gathright, J.B., and Ray, J.E.: Vascular ectasias of the colon. *Surg. Gynecol. Obstet.*, 148:670, 1979.
44. Tedesco, F.J., Gottfried, E.B., Corless, J.K., et al.: Prospective evaluation of hospital bed patients with nonactive lower intestinal bleeding—timing and role of barium enema and colonoscopy. *Gastrointest. Endosc.*, 30:281, 1984.
45. Tedesco, F.J., Waye, J.D., Raskin, J.B., et al.: Colonoscopic evaluation of rectal bleeding—a study of 304 patients. *Ann. Intern. Med.*, 89:907, 1978.
46. Welch, C.E., Athanasoulis, C.A., and Galdabini, J.J.: Hemorrhage from the large bowel with special reference to angiodysplasia and diverticular disease. *World J. Surg.*, 2:73, 1978.
47. Winzelberg, G.G., Froelich, J.W., McKusick, K.A., et al.: Scintigraphic detection of gastrointestinal bleeding: a review of current methods. *Am. J. Gastroenterol.*, 78:324, 1983.
48. Wong, S.H., and Lau, W.Y.: Blue rubber bleb nevus syndrome. *Dis. Colon Rectum*, 25:371, 1982.
49. Zuckerman, G.R., Cornette, G.L., Clouse, R.E., et al.: Upper gastrointestinal bleeding in patients with chronic renal failure. *Ann. Intern. Med.*, 102:588, 1985.