

## LESIÓN DE DIEULAFOY EN COLON. UNA CAUSA INUSUAL DE HEMORRAGIA GASTROINTESTINAL EN EL PACIENTE PEDIÁTRICO.

Carmen Amalia Mazei (\*), Evila Dávila de Campagnaro (\*\*), Maria Cristina Sánchez (\*\*\*), Elym Sánchez (\*\*\*\*)

### RESUMEN:

**Introducción:** La lesión de Dieulafoy es una causa importante pero infrecuente de hemorragia gastrointestinal. Se ha descrito a nivel gástrico y menos frecuente en duodeno, yeyuno y colon. Macroscópicamente es una malformación arterial, con tortuosidad y elongación del vaso, que aparece como un pequeño defecto de la mucosa e histológicamente son vasos largos que envuelven la submucosa y están por debajo de la mucosa. Tiene una incidencia del 0,3-1,5 % como causa de sangrado gastrointestinal masivo.

**Caso clínico:** Pre-escolar masculino de cuatro años de edad quien ingresa por cuerpo extraño en vías aéreas (grano de maíz). Al estar hospitalizado presenta melenas con anemia e inestabilidad hemodinámica. Rectosigmoidoscopia con evidencia de sangrado descendente. Gammagrafía reporta zona de hipercaptación en ángulo esplénico de colon. En pabellón se realiza colonoscopia trans-operatoria, evidenciándose efusión sanguínea con puntillado hemorrágico en ángulo esplénico, por lo que se procede a realizar colectomía y anastomosis. Anatomía patológica reporta proliferación de vasos de mediano calibre en la submucosa, rodeados por estroma fibroso con infiltrado linfohistiocitario, vasos congestivos en la serosa. Se plantea Lesión de Dieulafoy.

**Discusión:** Esta entidad clínica es infrecuente, el diagnóstico es difícil de realizar, cuando la ubicación es inusual. La gammagrafía es útil para el diagnóstico. Si el sangramiento digestivo compromete la vida del paciente el tratamiento definitivo es quirúrgico. *Arch Venez Pueric Pediatr 71 (1): 23 - 26*

**Palabras Clave:** Lesión de Dieulafoy, Sangrado gastro-intestinal.

### SUMMARY:

**Introduction:** The Dieulafoy's lesion is an infrequent but important cause of gastrointestinal haemorrhage. These lesions have been described at the gastric level and less frequently in the duodenum, jejunum and colon. Macroscopically it is an arterial malformation, with tortuosity and elongation of the vessels that appear like a small defect in the mucosa and by histology as long vessels that surround the sub mucosa below the mucosa. It has an incidence of 0,3-1,5% as cause of massive gastrointestinal bleeding.

**Clinical case:** 4 years old male that presents with a foreign body (corn seed) in the airway that required bronchoscopy. During admission presents frequent melena with anemia and hemodynamic instability. Rectosigmoidoscopy showed lower gastrointestinal bleeding without abnormal findings. Gammagram reported hypercaptant zone at the splenic angle of the colon. During surgery, trans-operating colonoscopy demonstrated hemorrhagic punctiform lesions with blood effusion at the splenic angle of the colon, and a segment of the colon was resected. Histopathology reported congestive blood vessels with proliferation of medium-caliber vessels, surrounded by fibrous stroma with lymphohistiocytic infiltrate in the serosa, confirming the diagnose of Dieulafoy's lesion.

**Discussion:** This is an infrequent cause of gastrointestinal bleeding that is difficult to diagnose when it presents in an unusual location. Gammagram is helpful for the diagnosis. If the gastrointestinal bleeding compromises the life of the patient, definite treatment should be surgical. *Arch Venez Pueric Pediatr 71 (1): 23 - 26*

**Key words:** Dieulafoy's lesion, gastrointestinal bleeding.

### INTRODUCCION:

La lesión de Dieulafoy es una causa infrecuente de hemorragia gastrointestinal pero con una alta mortalidad, identificada por primera vez por Gallard en 1884 y formalmente descrita por Dieulafoy en 1897 (1), quien inicialmente

la describió como el estado inicial de una úlcera gástrica, denominándola "Exulceración simple". La lesión de Dieulafoy ocasiona sangrado gastrointestinal, tanto agudo como crónico, superior ó inferior, representando el 1-2% de todos los casos de sangrado (2).

La mayoría de las lesiones se han descrito a nivel gástrico, específicamente a seis centímetros de la unión gastroesofágica (3), debido a la vascularización de la zona; menos frecuentemente se ha descrito en el duodeno, yeyuno y colon (4,5,6).

Macroscópicamente es una malformación arterial, con tortuosidad y elongación del vaso, que aparece como un pequeño defecto de la mucosa e histológicamente son vasos largos que envuelven la submucosa y están por debajo de la muscularis mucosa. La patogénesis es incierta, una de las hipótesis menciona que la arteria submucosa se elonga y se vuelve tortuosa ante el envejecimiento del individuo; otra teoría plantea que hay debilidad de la pared arterial, con dilatación, formación de trombos y ruptura (7) y la tercera

- (\*) Médico Intensivista Pediatra. Jefe del Departamento de Puericultura y Pediatría de la Universidad de los Andes (ULA) y de la Unidad de Cuidados Intensivos del Instituto Autónomo Hospital Universitario de los Andes (IAHULA).
- (\*\*) Médico Gastroenterólogo Infantil. Adjunto de la Unidad de Gastroenterología Infantil del IAHULA.
- (\*\*\*) Cirujano infantil. Adjunto del Servicio de Cirugía Infantil del IAHULA.
- (\*\*\*\*) Estudiante del sexto año de Medicina de la Universidad de los Andes. Universidad de los Andes. Instituto Autónomo Hospital Universitario de los Andes (IAHULA). Av. 16 de Septiembre, Departamento de Puericultura y Pediatría, Edificio anexo al IAHULA, 2º. Piso. Mérida- Venezuela.

Correspondencia: Evila Dávila de Campagnaro. Telf y Fax: 0274-2403225, 0274-2620359. Celular: 0414-7489333. email: jgcompa@yahoo.com

hipótesis lo relaciona con una lesión congénita vascular, con cierre anormal de la mucosa, erosión y ruptura posterior (8). Esta última teoría es la más relacionada con los casos de lesión de Dieulafoy en niños.

Esta entidad clínica tiene una incidencia baja en el sangrado gastrointestinal masivo (9). Se presenta clínicamente como hematemesis en el 28% de los casos y con melenas en un 18% (10). Dado que la localización usualmente es a nivel gástrico y se diagnostica en pacientes adultos, presentamos un caso de lesión de Dieulafoy a nivel del Colon (ángulo esplénico), en un paciente pediátrico.

#### CASO CLINICO:

Pre-escolar masculino, de cuatro años de edad, procedente de Tovar, Estado Mérida-Venezuela, quién ingreso al Instituto Autónomo Hospital Universitario de los Andes (IAHULA), por presentar cuerpo extraño en vías aéreas (grano de maíz), ameritando broncoscopia bajo anestesia general. Al cuarto día de hospitalización presentó melenas, frecuentes en abundante cantidad, con anemia aguda (Hb de 4.8 gr/dl) e inestabilidad hemodinámica. Ameritó transfusiones sanguíneas en varias oportunidades. Alternó evacua-

ciones melénicas con hematoquecias, concomitantemente expulsión de vermes a través del ano, por lo que recibió tratamiento con piperacina y metronidazol. Mejoría temporal por algunos días, reapareciendo hematemesis, rectorragias y signos de inestabilidad hemodinámica. Endoscopia digestiva superior, sin alteraciones. Rectosigmoidoscopia con evidencia de sangrado digestivo inferior profuso, descendente, tipo melenas, sin evidenciar lesiones en mucosa. El estudio de Gammagrafía con Tecnecio 99, reportó zona de hiper captación en ángulo esplénico del colon (Fig. 1).

La visión macroscópica de colon era normal (Fig. 2), por lo que se realizó colonoscopia trans-operatoria, evidenciándose en ángulo esplénico: efusión sanguínea con puntillado hemorrágico en mucosa, sugestivo de lesión submucosal, se realizó colectomía (ángulo esplénico), con resección de ocho centímetros entre ángulo esplénico y colon descendente y anastomosis término-terminal. El estudio histopatológico, reportó: en la submucosa proliferación de vasos de mediano calibre, rodeados por estroma fibroso con infiltrado linfohistiocitario; en la serosa se observaron vasos congestivos confirmándose el diagnóstico de Lesión de Dieulafoy. El paciente presentó evolución satisfactoria y se encuentra asintomático actualmente.

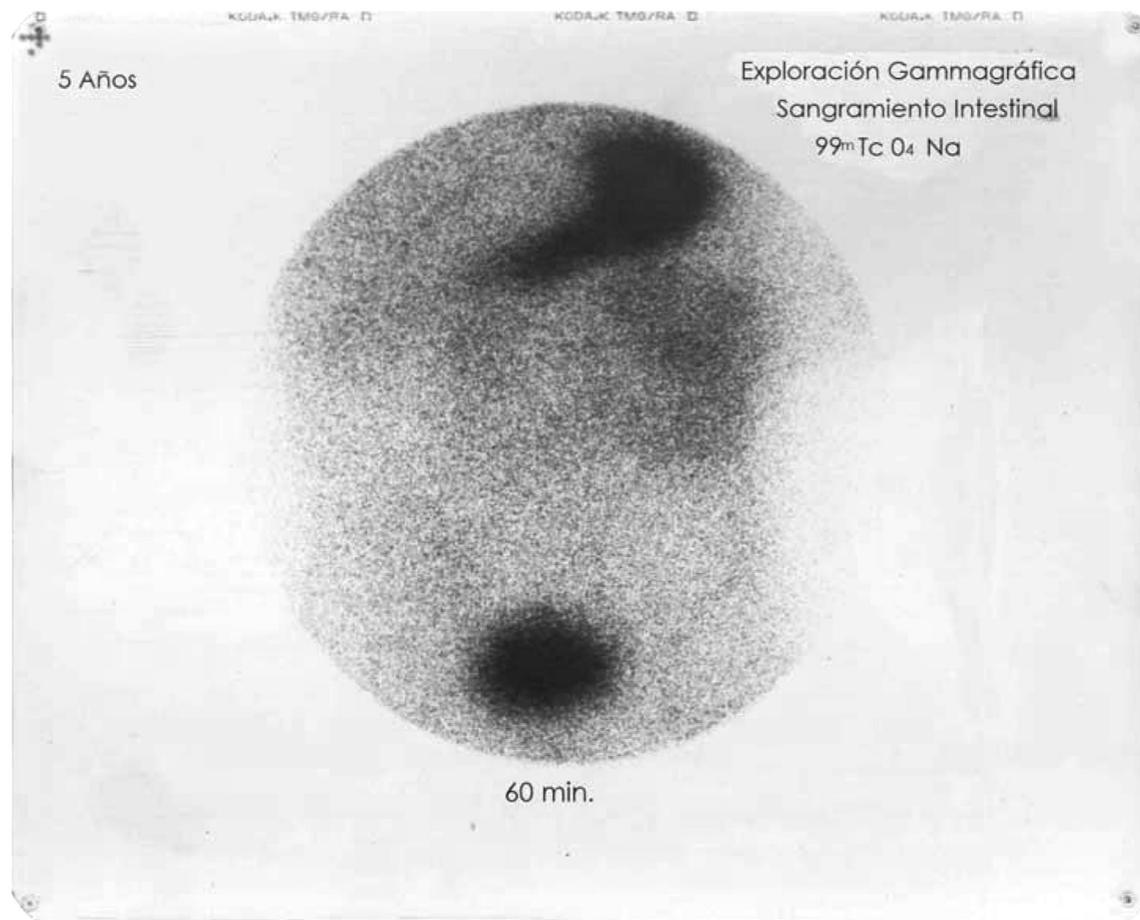


Figura 1: Exploracion Gammagrafica – Estudio con tc 99



**Figura 2:** Visión Macroscópica a nivel de Angulo esplénico y colon descendente

#### DISCUSION:

Gadenstätter (6) en el año 1998, planteó que existe un incremento en la frecuencia de la lesión de Dieulafoy en los últimos años, describiendo localizaciones en duodeno (18%), colon (10%) y yeyuno (2%), siendo el hallazgo más común la persistente tortuosidad y gran calibre de las arterias de la submucosa. Más recientemente, para el año 2004 (11) publicaron tres casos con lesión de Dieulafoy en el recto. En una revisión de 101 casos reportados en la literatura (8), han descrito a pacientes entre 20 meses y 93 años de edad, aclarando que es una malformación vascular y se manifiesta clínicamente como una hematemesis recurrente y masiva. Descamps (12), describió que la verdadera incidencia es desconocida, aclarando que puede ser la causa de un sangrado gastrointestinal oculto, más frecuente en el sexo masculino que en el femenino, con una proporción de 2:1, con una edad promedio de 54 años (rango de 50-60 años), mientras que otras publicaciones plantean manifestaciones clínicas con sangrado rectal (13). Para el año 1994 (14) reportan el caso de una lactante menor femenina de cuatro meses de edad, quien presentó hematemesis con una lesión de Dieulafoy en el fundus gástrico y años después (15) se mantiene la idea que esta lesión es una causa rara de sangrado gastrointestinal masivo en niños. Sin embargo; nuestro caso es un niño de cuatro años de edad y es el primer caso que se reporta en el IAHULA, considerando que el factor desencadenante del sangrado digestivo fue el stress hospitalario, debido a la aspiración de un grano de maíz, lo cual no es recomendado en la alimentación de niños de corta edad, así como semillas de cotufas, nueces, maní, etc, ante el riesgo de broncoaspiración. A nivel nacional, la Universidad Central de Venezuela (16) reportó un caso de una paciente femenina, de 51 años de edad, con Dieulafoy gástrico y situs abdominalis inversus. En un alto porcentaje de los casos (75-95%) la Lesión de Dieulafoy se localiza a nivel gástrico (8), mientras que Walmsley en el año 2005 (17), realizó una revisión durante los años 1993 - 2003, en Nueva Zelanda, incluyendo 36 pacientes, de los cuales en el 41% de los casos

la lesión se encontraba a nivel gástrico y el resto era duodenal, con predominio del sexo masculino, cuya localización clásica era a seis centímetros del cardias. Otras publicaciones, asocian esta lesión con enfermedad hepática avanzada (18), con síncope y sangrado masivo (19) y localización en otros tejidos como el bronquio (20).

En nuestro caso la ubicación es infrecuente, a nivel de colon descendente, específicamente a nivel del ángulo esplénico.

Reilly (10), reportó que los síntomas más comunes son hematemesis acompañada de melenas en un 51% de los casos, aunque puede presentarse solo hematemesis (28%) ó melenas (18%). No se presentan signos de dispepsia, anorexia ó dolor abdominal, pero sí hay inestabilidad hemodinámica, hipotensión y anemia, con registros de hemoglobinas entre 4.8 – 9.2 gr/dl, requiriendo transfusiones desde 3 a 8 unidades de concentrado globular por paciente. El paciente en estudio, presentaba tanto melenas como rectorragias, lo cual sugiere origen en intestino medio ó inferior y de acuerdo a Boix (13), cuando la lesión se presenta a nivel de colon izquierdo, el sangrado es masivo con inestabilidad hemodinámica, signos de hipotensión y descenso de las cifras de hemoglobina. El dato clínico concomitante en este paciente, de expulsión de vermes a través del ano, no explica el sangrado digestivo inferior ni la anemia aguda.

En la literatura revisada el diagnostico definitivo se realiza mediante una endoscopia digestiva ó durante una laparotomía exploradora de emergencia (2,3,4,10,16,23,27,29). El 92% de los pacientes son diagnosticados a través de la endoscopia, el resto es identificado intraoperatoriamente o mediante la angiografía (10). Otro autor (Jaspersen en el año 1993) (21), diagnosticó la lesión de Dieulafoy con localización a nivel gástrico en un 92,3%, mediante la endoscopia digestiva superior. Sin embargo; cuando es de localización extragástrica, recomienda la angiografía. El caso que reportamos fue identificado a través de la Gammagrafía con tecnecio 99, cuyo estudio también orienta si hay un Divertículo de Meckel. Finalmente se corroboró la lesión de Dieulafoy por colonoscopia transoperatoria y biopsia del segmento resecado. En un paciente de 68 años de edad, con sangrado rectal masivo el diagnostico se realizó mediante una ileoscopia, ya que la localización era en el ileon y la colonoscopia reveló contenido sanguinolento abundante, pero no identificó la lesión (22).

Han descrito tratamientos diversos, para intentar disminuir la mortalidad cercana a un 8,6% (23), incluyendo monoterapia usando esclerosis con epinefrina y/o alcohol (24,25), así como la terapia térmica con electrocoagulación monopolar ó bipolar y el tratamiento combinado, cuando asocian escleroterapia, electrocoagulación, fotocoagulación, alcanzando hemostasia en un 95% de los pacientes (26,27). En el paciente pediátrico hay muy poca experiencia con estas terapias. Evaluaron los resultados a largo plazo en pacientes

con esta lesión, encontrando fallas en la terapia endoscópica mediante el uso de clips y bandas (28,29) en el 16% de los casos, aunque consideran que es una alternativa segura y efectiva, planteando la conducta quirúrgica si falla el tratamiento endoscópico.

#### CONCLUSION:

La enfermedad de Dieulafoy es una causa poco frecuente de sangrado digestivo en adultos e inusual en niños, con alta mortalidad por el compromiso hemodinámico que existe. Cuando el diagnóstico es difícil, la Gammagrafía con Tecnecio 99 ó la exploración quirúrgica pueden ser útiles en el niño.

#### REFERENCIAS:

- Dieulafoy G.L' exulceratio simple. In Manuel de Pathologic Interne. París, Masson. 1908.
- Al-Mishlab T, Amin A, Ellul J. Dieulafoy's lesion: an obscure cause of GI Bleeding. J R Coll Surg Edinb 1999; 44: 222-25.
- Fox A, Ravi K, Leeder P, Britton B, Warren B. Adult small bowel Dieulafoy Lesion. Postgrad Med J 2001; 77: 783-84.
- Ibrarullah M, Wagholikar G. Dieulafoy's lesion of duodenum: a case report. BMC Gastroenterology 2003; 3: 2-6.
- Kim J, Jo B, Lee K, Sun J, Won J, Kim M, et al. Dieulafoy's Lesion of Jejunum: Presenting Small Bowel Mass and Stricture. Yonsei Medical Journal 2005; 46 (3): 445-47.
- Gadenstätter M, Wetscher G, Crookes P. Dieulafoy's disease of the large and small Bowel. J Clin Gastroenterol 1998; 27: 169-72.
- Eidus L, Rasuli P, Manion D, Heringer R. Caliber persistent artery of the stomach (Dieulafoy's vascular malformation). Gastroenterology 1990; 99: 1507-510.
- Veldhuyzen V, Bartelsman J, Schipper M, Tytgat G. Recurrent massive hematemesis from Dieulafoy vascular malformation: review of 101 cases. Gut 1986; 27: 213-22.
- Goins W, Chatman D, Kaviani M. Massive lower gastrointestinal bleeding due to Dieulafoy's vascular malformation of the jejunum: case report. J Natl Med Assoc 1995 ; 87: 766-70.
- Reilly H, Al-Kawas F. Dieulafoy's lesion: Diagnosis and Management. Digestive Disease and Sciences 1991; 36 (12): 1702-707.
- Aponte P, Sáenz R. Lesión de Dieulafoy en recto. Casos clínico-endoscópicos y Revisión de la literatura. Gastr Latinoam 2004; 15(3):198-202.
- Descamps C, Schmit A, Van Gossum A. "Missed" upper gastrointestinal tract lesions may explain "occult" bleeding. Endoscopy 1999; 31: 452-55.
- Boix J, Humbert P, Fernández-Llamazares J, Planas R, Ojanguren I, Salva Dieulafoy malformation. Digestive Disease Sciences 1988 ; 33(11): 1496-497.
- Karamanoukian H, Wilcox D, Hatch E, Sawin R, Glick P. Dieulafoy's disease in infants. Pediatr Surg Int 1994 ; 9: 585-86.
- Stockwell J, Werner H, Marsano L. Dieulafoy's Lesion in an Infant: A rare cause of massive Gastrointestinal Bleeding. J Pediatr Gastroent and Nutr 2000; 31 (19):68-70.
- Fernández L, Parrilli M, Tenia J, Da Silva M, Bracho N, Alvarez G, et al. Enfermedad vascular de Dieulafoy como una Emergencia Quirúrgica. Revisión. Revista de la Facultad de Medicina. 2000; 23 (2). Universidad Central de Venezuela.
- Walmsley R, Lee Y, Sung J. Dieulafoy's lesion: A case series study. World J Gastroenterology 2005; 11(23) :3574-77.
- Akhras J, Patel P, Tobi M. Dieulafoy's Lesion- like Bleeding: An Underrecognized cause of upper Gastrointestinal Haemorrhage in patients with Advanced Liver Disease. Digestive Diseases Science 2007; 52 (3). 722-26.
- Mader T, Beauvois E. Dieulafoy's Lesion presenting as near-syncope with presenting massive gastrointestinal haemorrhage. Am J of Emergency Medicine 2005; 23 (4): 579-71.
- Rennert D, Gharagozloo F, Schwartz A, Margolis m, Tempesta B, Wu J. Dieulafoy's lesion of the Bronchus: Report of a case and Review of the literature. Pathology Case Reviews 2007; 12 (3): 93-95.
- Jaspersen D, Gaster C, Koerner T, Hamman Ch. Doppler-controlled injection Treatment of Dieulafoy's disease. J Gastroenterol Hepatol 1993; 8: 267-69.
- Iglesias S, Rosés L, Ramirez A, Seco A, Blanco E. Ileal Dieulafoy's lesion. Gastrointestinal Endoscopy 2004; 59: 266-70.
- Romaoziinho J, Pontes J, Lérias C. Dieulafoy's Lesión: Management and Long-term outcome. Endoscopy 2004; 36: 416-20
- Kayali Z, Sangchantr W, Matsumoto B. Lower Gastrointestinal Bleeding Secondary to Dieulafoy- like Lesion of the Rectum. Journal of Clinical Gastroenterology 2000; 30 (3): 328-30.
- Linhares M, Filho B, Schaibman V, Goitia M, Grande J, Sato N, et al. Dieulafoy Lesion: Endoscopy and Surgical management. Surgical Laparoscopy, Endoscopy & Percutaneous techniques 2006; 16(1): 1-3.
- Lee Y, Walmsley R, Leong R. Dieulafoy's lesion. Gastrointestinal Endoscopy. 2003; 58(2): 237-43.
- Cheng Ch, Liu N, Lee Ch, Chen P, Ho Y, Tang J, et al. Endoscopic Management of Dieulafoy lesions in Acute Nonvariceal upper Gastrointestinal Bleeding. Digestive Diseases Sciences 2004; 49 (7): 1139-44.
- Banerjee B, Trivedi M, Swied A. Endoscopic Band Ligation for Gastric Ulcer Bleeding. Surgical Laparoscopy, Endoscopy & Percutaneous Techniques 2000; 10(4): 246-48.
- Kwan V, Norton I. Endoscopic Management of Non-variceal upper Gastrointestinal Haemorrhage. ANZ Journal of Surgery 2007; 77 (4): 222-30.