



REPORTE DE CASO

INTUSUSCEPCIÓN INTESTINAL DEBIDO A UN PÓLIPO FIBROIDE INFLAMATORIO (TUMOR DE VANEK):

*Pedro Madriz de Haan**, *Yolanda Roa Martínez***, *Fernando Rodríguez Gutiérrez****

Resumen:

Presentamos el caso de un hombre de 58 años, quien consultó por cuadro de dolor abdominal de tres meses de evolución. En un periodo de 8 días previo a dicha consulta el dolor se intensificó y asoció vómitos incontables de contenido biliar y fecaloideos. Se manejó como un abdomen agudo y se le realizó una laparotomía exploratoria, en la cual se evidenció una masa en yeyuno, con obstrucción distal completa e intususcepción. El análisis histopatológico de la lesión confirmó un pólipo fibroide inflamatorio (Tumor de Vanek) del yeyuno. En este artículo se discuten las características clínicas e histopatológicas.

Palabras clave:

Dolor abdominal, abdomen agudo, intususcepción, Tumor de Vanek

Summary:

We report the case of a man aged 58, who consulted for abdominal pain of three months duration. In a period of 8 days prior to such consultation pain intensified and countless associated vomiting bile and fecaloid content. Was handled as an acute abdomen and was made an exploratory laparotomy, in which a jejunal mass with complete distal obstruction and intususcepción evidenced. Histological examination of the lesion confirmed an inflammatory fibroid polyp (Vanek tumor) of the jejunum. In this article, the clinical and histopathologic features are discussed.

Keywords:

Abdominal pain, acute abdomen, intususcepción, Vanek tumor

*Médico residente de anatomía patológica Hospital Rafael Ángel Calderón Guardia

**Médico asistente de anatomía patológica Hospital Rafael Ángel Calderón Guardia

***Médico asistente de anatomía patológica Hospital Tony Facio

Correo electrónico: pedromadriz@gmail.com

Recibido para publicación: 10 de febrero de 2014. **Aceptado:** 24 de febrero de 2014



Introducción

El pólipo fibroide inflamatorio (PFI) es una neoplasia benigna, poco frecuente, del tracto gastrointestinal, localizada a nivel de la submucosa, descrita por primera vez por Vanek en el año 1949⁽¹⁾. Con mayor frecuencia se presentan en antro gástrico (70%), o en el íleon (20%); sin embargo su hallazgo es poco frecuente en el duodeno y el yeyuno⁽²⁾. La gran mayoría de los PFI se encuentran en pacientes asintomáticos⁽³⁾, pero cuando presentan síntomas estos dependen del tamaño y localización de la lesión; dentro de los más frecuentes se han reportado: dolor abdominal, pérdida de peso, sangrado, síntomas dispépticos y obstrucción⁽²⁾. Se han reportado además algunos casos donde el PFI se ha presentado con intususcepción intestinal⁽⁴⁾.

La intususcepción ocurre cuando una región proximal del intestino (intussusceptum) se invagina al intestino distal (intussusciens). Se piensa que el mecanismo patológico tiene que ver con peristalsis intestinal alterada en el sitio de la lesión⁽⁴⁾. A pesar de que la intususcepción es una condición común en niños, pero bastante rara en adultos. En estos últimos la patología difiere considerablemente en varios aspectos, de la que se observa en niños, incluyendo etiología y características clínicas. La intususcepción en adultos representa un 5-16% de todos los casos de intususcepción y un 5% de todos los casos de obstrucción intestinal en adultos⁽⁴⁾.

Hasta el 90% de los casos que ocurren en adultos tienen un punto de partida definido, como lo son anomalías patológicas claramente identificables. La gran mayoría de causas que pueden llegar a producir este fenómeno no involucran malignidad primaria o metastásica, tales como lipomas, leiomiomas, adenomas, neurofibromas, adherencias quirúrgicas, divertículo de Meckel, cuerpos extraños, anomalías vasculares, trauma, enfermedad celiaca, colitis por citomegalovirus, hiperplasia linfocitaria secundaria a lupus, púrpura de Henoch-Schonlein, síndrome de Wiskott-Aldrich, muñón de apéndice cecal y el PFI⁽⁶⁾.

Presentación de caso

Se trata de un individuo masculino de 58 años de edad, vecino de la zona de Siquirres Provincia de Limón, que se dedica a trabajar en mantenimiento, con primaria incompleta. El paciente no tenía antecedentes patológicos o quirúrgicos y era tabaquista activo. Consultó al servicio de emergencias, con una historia de dolor abdominal de alrededor de tres meses de evolución, el cual incrementó su intensidad en forma considerable ocho días antes de la consulta; el día en que fue llevado al hospital asoció vómitos incontables de características biliares y fecaloideas. El paciente negó diarrea y otros síntomas.

En el examen físico del paciente se anota buen estado general, eupneico, consciente, orientado en 3 esferas, hidratado y afebril. La auscultación de los campos pulmonares no aportó datos adicionales. El abdomen era blando y depresible, doloroso a la palpación en forma difusa, de predominio en hipocondrio derecho, con peristalsis disminuida. El electrocardiograma mostró un ritmo sinusal, con hipertrofia ventricular izquierda. El hemograma y química en sangre arrojaron los siguientes resultados: hemoglobina 13.2 g/dL, hematocrito 42%, recuento de plaquetas 281000 u/L, recuento de leucocitos 6860 u/L, polimorfonucleares neutrófilos 73%, linfocitos 10%, glucosa 97mg/dL, urea 16 mg/dL, creatinina 1 mg/dL, calcio 9.1 mg/dL, sodio 137.9 mmol/L, potasio 5.52 mmol/L, grupo y Rh 0 positivo.

El paciente se manejó como un abdomen agudo y se le realizó una laparotomía exploratoria, en la cual se encuentra un tumor de yeyuno, asociado a invaginación intestinal con obstrucción total proximal y abundantes adenopatías adyacentes. Se realizó una resección de yeyuno en bloque con mesenterio y adenopatías con anastomosis ileo-yeyunal latero-lateral. Se encontró además una cantidad moderada de líquido peritoneal amarillento no fétido, del cual se tomaron muestras para cultivo, este último fue negativo para microorganismos y bacterias. Posterior a la resección de la neoplasia con yeyuno el paciente ha presentado una evolución adecuada, con la resolución de su sintomatología y sin asociar otras alteraciones.

Macroscópicamente la pieza correspondía a una resección intestinal (yeyuno) que midió 2 cm de longitud por 1cm de diámetro, la cual muestra un nódulo blanquecino a nivel de la serosa que es de consistencia



firme. Al corte dicho nódulo se transforma en una masa polipoide redondeada que ocupa toda la pared y crece hacia la luz midiendo 3 cm de diámetro, ocluyendo casi totalmente la luz intestinal, la mucosa no presentaba alteraciones (Figuras 1 y 2).

Figuras 1 y 2



Imagen 1. Cortes seriados de PFI fijados en formalina



Imagen 2. Corte transversal de PFI, oclusión total del lumen

El examen microscópico de la lesión descrita evidenció intestino delgado que mostraba zonas de ulceración de la mucosa y de moderado infiltrado inflamatorio mono y polimorfonuclear, en zonas con numerosos eosinófilos. La submucosa se encontraba muy ensanchada con intenso infiltrado inflamatorio en el que hay abundantes linfocitos, eosinófilos, de fondo se observó estroma laxo y numerosos vasos capilares con endotelio prominente. En el intersticio entre los vasos se observaron células grandes y medianas con núcleo redondeado, cromatina gruesa y nucléolo prominente, con citoplasma eosinofílico, algunas fusiformes, otras estrelladas y otras redondeadas (Figura 3).

Figura 3

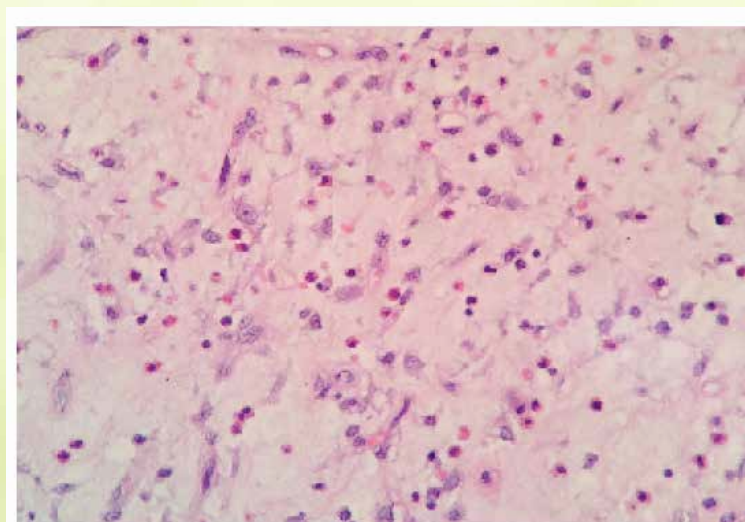


Imagen 3. Pólipo fibroide inflamatorio. Abundantes eosinófilos y células fusiformes



Con inmunohistoquímica las células intersticiales descritas fueron fuertemente positivas a CD34, mostrando muchas de ellas prolongaciones de aspecto dendrítico. Estas células también fueron positivas para vimentina. Fueron además negativas a Proteína S-100, Actina de Músculo Liso, Actina de Músculo Específico, Factor VIII, CD31, Citoqueratina, ALK-1, CD68, CD117 y Sinaptofisina (Figura 4).

Figura 4

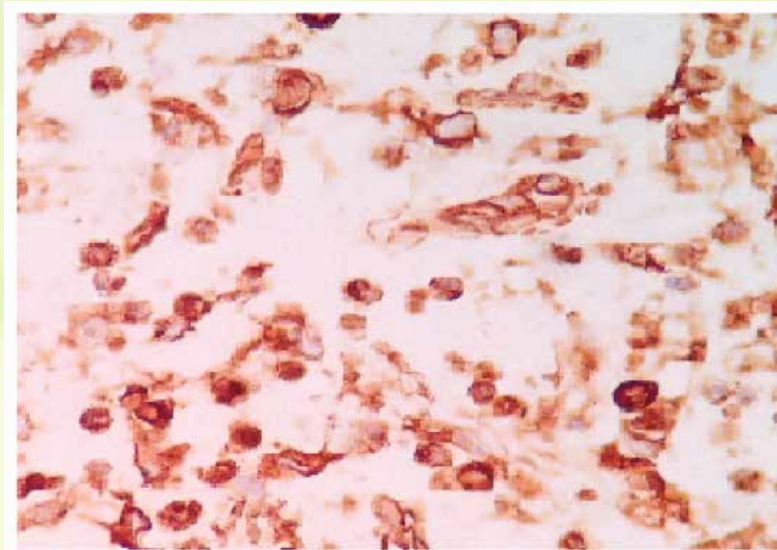


Imagen 4. Positividad para CD34 y vimentina, los demás marcadores de inmunohistoquímica fueron negativos

Las características de la lesión tanto clínica como macroscópica eran sugestivas de PFI, y la histología junto con el perfil inmunohistoquímico fueron característicos de esta entidad.

Discusión

La intususcepción fue descrita inicialmente por Barbette en 1674 y luego por Hunter en 1789. Y fue en 1871 cuando se realiza la primera cirugía por intususcepción en un niño ⁽⁷⁾. La intususcepción, que se define como una invaginación de una porción proximal del intestino delgado junto con su porción de mesenterio a una porción adyacente puede llevar a una disminución o alteración de la peristalsis, obstrucción, así como compromiso vascular ⁽⁸⁾. El mecanismo preciso de la intususcepción intestinal permanece incierto, sin embargo se cree que cualquier lesión en la pared intestinal o irritante en el lumen altera la peristalsis intestinal normal, formando pliegues que sirven como base para la intususcepción e iniciar la invaginación. La comida ingerida y la actividad peristáltica subsecuente del intestino produce un área de constricción sobre el estímulo y relajación por debajo de éste, de esa manera envía el punto de inicio a través del lumen del intestino ⁽⁷⁾. Las intususcepciones se han clasificado de acuerdo a su localización en tres categorías: enteroentérica, ileocólica o íleo cecal y colocolica. La intususcepción enteroentérica se encuentra confinada al intestino delgado. En la intususcepción ileocólica el íleo se invagina a través de la válvula ileocecal. La intususcepción colocolica se encuentra localizada en el colon ⁽⁸⁾. La intususcepción en adultos ocurre de manera más frecuente en el intestino delgado (50-88%) que en el intestino grueso (12-50%) ⁽⁵⁾.

La intususcepción también puede ser clasificada de acuerdo a los factores etiológicos subyacentes como primaria (idiopática) o secundaria (debido a una neoplasia benigna o maligna). La intususcepción primaria ocurre en un 10% de los casos y con mayor probabilidad en el intestino delgado. La intususcepción secundaria, que ocurre con mayor frecuencia en la población adulta se asocia con una condición patológica que involucra



el sitio de inicio. La etiología de la intususcepción en intestino delgado y colon es bastante diferente. En el intestino delgado predominan los procesos benignos, con hasta un 90% de los casos que incluyen: hamartomas, lipomas, leiomioma, neurofibromas, adenomas, síndrome de Peutz-Jeghers, PFI, adherencias, divertículo de Meckel, hiperplasia linfoide, trauma, enfermedad celíaca, duplicación intestinal, púrpura de Henoch-Schonlein, muñón apendicular y tuberculosis. Las lesiones malignas (primarias o metastásicas) causan de un 14%-47% de los casos de intususcepción en el intestino delgado. Por otro lado, la intususcepción que ocurre en el intestino grueso, tiene una mayor probabilidad de ser maligna y constituye un 43%-80% de los casos ⁽⁶⁾. El adenocarcinoma de colon es la causa más importante de intususcepción colónica debida a malignidad. Las lesiones benignas que provocan intususcepción en intestino grueso incluyen lipomas, leiomiomas, pólipos adenomatosos y endometriosis. Los PFI han sido reportados como una causa poco frecuente de intususcepción ⁽⁴⁾.

Los PFI son uno de los tumores que con menor frecuencia se presentan en el tracto gastrointestinal. Ellos caen en la clasificación de tumores submucosos del tejido conectivo y fueron descritos en primera ocasión por Vanek en 1949 ⁽¹⁾. Se presentan de manera característica entre la quinta y séptima década de vida y se pueden encontrar a lo largo del tracto gastrointestinal pero de forma más común se encuentran en el antro (70%) o en el íleon (20%), pero raramente en el duodeno o el yeyuno ⁽²⁾. Histológicamente se originan en la submucosa y se caracterizan por proliferación vascular y de fibroblastos con una respuesta inflamatoria en la que predominan los eosinófilos ⁽⁹⁾. Los análisis inmunohistoquímicos pueden demostrar reactividad variable por actina, CD34, Desmina, CD 117, y S100 ⁽⁹⁾. La morfología es usualmente característica, pero potenciales diagnósticos diferenciales de los tumores de Vanek en la biopsia deben incluir: GIST, pseudotumor inflamatorio y otras lesiones raras del tracto gastrointestinal. La etiología del PFI no se conoce, pero un mecanismo de lesión en la mucosa debido a químicos, trauma o alteraciones metabólicas con una pobre respuesta inflamatoria han sido propuestos ⁽¹⁰⁾.

Los PFI raramente llegan a medir más de 6 cm, y su tamaño se encuentra relacionado (probablemente) a la probabilidad de que presenten sintomatología. En el 2012 Akbulut realizó una revisión extensa de 85 casos de PFI reportados en la literatura desde 1976 hasta el 2011, en ellos se encuentran varios tamaños de PFI, en donde el mayor midió 11 centímetros de diámetro y la gran mayoría se encontraban en un rango por debajo de 6 centímetros con una incidencia elevada de neoplasias que se encontraban en un rango de 4.5 a 2.5 centímetros. En su mayoría, estos tumores se encontraron en íleon, seguidos en frecuencia por los encontrados en yeyuno y en último lugar en colon. La edad de los pacientes va desde los 4 hasta los 81 años, no observó una predominancia clara en cuanto a género. La sintomatología varió de paciente a paciente y dentro de los síntomas mencionados se encontraban: náuseas, vómitos, dispepsia, dolor abdominal, y cambios en el ámbito intestinal; si se afecta la mucosa intestinal también puede ocurrir sangrado y anemia. La duración de los síntomas también es variable en un rango bastante amplio ⁽⁴⁾. El tratamiento de elección para esta patología es sin lugar a dudas la resección quirúrgica, debido a la pronta resolución de los síntomas, la prevención de eventos agudos como intususcepción; además de que no se ha observado recurrencia posterior a la resección de estas neoplasias ⁽³⁾.

En el reporte de caso que presentamos el paciente se presentó inicialmente con un dolor abdominal de tres meses de evolución, que deducimos no era de alta intensidad debido a que no se presentaron consultas previas al momento de la consulta donde inició con vómitos incontables, esta sintomatología sin duda empeoró debido al proceso de intususcepción que se dio en el paciente, además de la obstrucción del lumen intestinal que se observó en el examen macroscópico de la pieza de resección quirúrgica, esto a pesar del tamaño de la misma era de apenas 3 centímetros de diámetro mayor, encontrándose en el rango de lesiones "pequeñas" según la revisión de Akbulut ⁽⁴⁾. Dado el tamaño de esta lesión fue difícil la palpación de la misma y de hecho en el examen físico se menciona un abdomen blando depresible sin presencia de masas. Otro dato a tomar en cuenta, es que en este paciente no se utilizaron métodos de imagen para el diagnóstico preoperativo, que suelen ser mencionados a lo largo de la literatura como un método de valoración de suma importancia. El examen microscópico y macroscópico mostró las características clásicas de la lesión así como de expresión de marcadores inmunohistoquímicos. El reporte de este caso resalta la importancia de una patología poco frecuente que puede ser causa de sintomatología inespecífica y potencialmente mortal para un paciente, por lo que conocerla a fondo no deja de ser sumamente importante y relevante.



Referencias

1. Vanek J: Gastric submucosal granuloma with eosinophilic infiltration. *Am J Pathol* 1949, 25(3):397-411.
2. Wysocki AP, Taylor G, Windsor JA: Inflammatory fibroid polyps of the duodenum: a review of literature. *Dig Surg* 2007, 24(3): 162-168.
3. Paikos D, Mo schos J, Tzilves D, Koulaouzidis A, Kouklakis G, Patakiouta F, Kontodimou K, Tarpagos A, Katsos I: Inflammatory fibroid polyp or Vanek's tumour. *Diag Surg* 2007, 24(3):231-233.
4. Akbulut S: Intussusception due to inflammatory fibroid polyp: A case report and comprehensive literature review. *World J Gastroenterol* 2012, october 28; 18(40): 5745--5752.
5. Ahn JH, Choi SC, Lee KJ, Jung YS. A clinical overview of a retrospective study about adult intussusceptions: focusing on discrepancies among previous studies. *Dig Dis Sci* 2009; 54: 2643-2649.
6. Yakan S, Caliskan C, Makay O, Denecli AG, Korkut MA. Intussusception in adults: clinical characteristics, diagnosis and operative strategies. *World J Gastroenterol* 2009; 15: 1985-1989.
7. Marinis A, Yiallouru A, Samanides L, Dafnios N, Anastasopoulos G, Vassiliou I, theodosopoulos. Intussusception of the bowel in adults: a review. *World J gastroenterol* 2009; 15: 407-411.
8. Wang N, Cui XY, Liu Y, Long J, Xu XH, Guo RX, Guo KJ. Adult intussusceptions: a retrospective review of 41 cases. *World J Gastroenterol* 2009; 15: 3303-3308.
9. Kolodziejczyk P, Yao T, Tsuneyoshi M: Inflammatory fibroid polyp of the stomach. A special reference to an immunohistochemical profile of 42 cases. *Am J Surg Pathol* 1993, 17(11): 1159-1168.
10. Pantanowitz L, Antonioli DA, Pinkus GS, Shafsafaei A, Odze RD: Inflammatory fibroid polyps of the gastrointestinal tract: evidence for a dendritic cell origin. *Am J Surg Pathol* 2004, 28(1):107-114.