

11209



Universidad Nacional Autónoma de México

Facultad de Medicina
División de Estudios de Postgrado

211

ANGIODISPLASIAS DEL TUBO DIGESTIVO

T E S I S

Curso de Especialización en
CIRUGIA GENERAL

P r e s e n t a

Dr. ERIC ROMERO ARREDONDO

Hospital General del Centro Médico Nacional, I.M.S.S.



I.M.S.S.
SEGURIDAD PARA TODOS

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

México, D. F.

2002



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

PROFESOR TITULAR:

DR. LUIS IZE LAMACHE.

ASESOR DE TESIS:

DR. LUIS SIGLER MORALES.

PRESENTA:

DR. ERIC ROMERO ARREDONDO.

INDICE

	PAGS.
INTRODUCCION.	1
TIPO I.	3
TIPO II.	15
TIPO III.	22
MATERIAL Y METODOS.	29
RESULTADOS.	29
DISCUSION.	37
CONCLUSIONES.	41
RESUMEN.	42
REFERENCIAS.	43

INTRODUCCION

Una angiodisplasia se define como la malformación vascular originada por una alteración congénita o adquirida y caracterizada por la presencia de conductos arteriales, capilares y venosos anómalos. Hasta hace poco estas lesiones no se diagnosticaban de manera fácil. Con los avances técnicos e introducción de nuevos métodos el reconocimiento de estas lesiones es más frecuente.

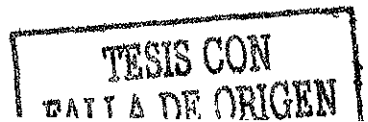
Clinicamente estas malformaciones son de interés ya que pueden llegar a ocasionar un sangrado intestinal de menor o mayor cuantía, manifestándose de acuerdo al sitio e intensidad del mismo y escapando al diagnóstico al utilizar los métodos convencionales de estudio del tubo digestivo. En la actualidad aun no conocemos la frecuencia real de estas lesiones como causa de hemorragia gastrointestinal.

Existen múltiples términos al considerar estas lesiones: Angiodisplasias, ectasia vascular, hemangioma, malformación arteriovenosa, malformación vascular, angiomas, telangiectasia o incluso úlcera colónica^(1,2). El término mismo de angiodisplasia puede causar cierta confusión ya que se refiere a una anomalía vascular de origen congénito⁽³⁾.

Hasta antes de 1976 las clasificaciones de las angiodisplasias -- del tubo digestivo eran poco satisfactorias. Moore⁽⁴⁾ las dividió en 3 tipos según las características angiográficas, la localización de las lesiones, la edad del paciente y la historia familiar:

Tipo I. Las lesiones solitarias generalmente localizadas en el ciego o colon derecho, no visibles durante el transoperatorio y que ocurren en pacientes de más de 55 años de edad.

Tipo II. Las lesiones se localizan a cualquier nivel del tubo di-



gestivo pero principalmente en el intestino delgado, generalmente visibles y palpables durante el transoperatorio, de posible origen congénito, por lo -- que la sintomatología se inicia antes de los 50 años de edad.

Tipo III. Está caracterizado por pacientes con antecedentes familiares de angiomatosis múltiple y que tienen participación intestinal de esta enfermedad (Rendu-Osler-Weber).

En el presente trabajo se utiliza indistintamente el término de - angiodisplasia, angioma o ectasia vascular para designar con posibilidad de desarrollo de una fístula arteriovenosa, localizada principalmente a la submucosa del tubo digestivo. Además, la descripción de estas lesiones se hará en base a la clasificación de Moore.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

TIPO I

HISTORIA:

Los conceptos aceptados con respecto a la etiología del sangrado del tubo digestivo en los ancianos ha cambiado en los últimos cincuenta años. En la década de los años veinte, las neoplasias colónicas eran consideradas como la causa más frecuente del sangrado, el ocasionado por la enfermedad diverticular se consideraba raro. Para los años cincuenta, fundamentalmente posterior a las publicaciones de Noer^(5,6), los divertículos del colon fueron aceptados como la causa principal del sangrado masivo del intestino bajo. Así, Quinn y colaboradores^(7,8), propusieron tal diagnóstico sin evidencia directa y en la mayoría de los casos de resección colónica no se podía demostrar que la hemorragia era de origen diverticular⁽⁹⁾.

En 1965 Baum⁽¹⁰⁾ publica sus experiencias favorables al usar la angiografía selectiva como método auxiliar en el diagnóstico de la hemorragia intestinal. A partir de entonces este autor y otros⁽¹¹⁻¹⁷⁾ reconocen cada vez más frecuentemente la importancia de las malformaciones vasculares o angiodisplasias en la etiología del sangrado del tubo digestivo.

En virtud de los hallazgos angiográficos, Boley⁽¹⁸⁾ efectuó un estudio para determinar la frecuencia de presentación de las angiodisplasias colónicas en pacientes de más de 60 años sin evidencia clínica de sangrado. Inyectó silicón en las arterias de piezas extirpadas quirúrgicamente por alguna otra patología y pudo demostrar que las lesiones que él consideraba iniciales de estas malformaciones, se encontraban en un 53% y existían lesiones francas en un 27%. Concluyó que posiblemente eran secundarias al proceso natural de envejecimiento y quizás estaban en una gran parte de la población de edad avanzada, sin que por necesidad tuvieran evidencia clínica de sangrado.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

Recientemente Sabaratnam⁽¹⁹⁾ confirmó estos hallazgos.

Hughes⁽²⁰⁾ señaló que la enfermedad diverticular del colon esta -- presente en más del 50% de la población de más de 60 años; Boley⁽²¹⁾ efectuó un análisis de los casos con sangrado masivo del tubo digestivo bajo en pa -- cientes de esta edad para determinar la importancia etiológica de la diverti -- culosis y las angiodisplasias. Encontró que la mayoría de los casos en que se atribuía el sangrado a los divertículos no existió suficiente evidencia para -- apoyar esta conclusión; en solo el 18% de ellos el diagnóstico esta basado -- en su demostración angiográfica. En este 18% la reseccion intestinal fué cura -- tiva; sin embargo cuando no se encontró el sitio exacto del sangrado la colec -- tomía parcial se asoció a una recurrencia alta. En los pacientes en los que -- se consideró que la hemorragia era originada por una ectasia vascular del co -- lon, todos tuvieron evidencia angiográfica aunque en solo el 10% existió ex -- travasación del medio de contraste. En un 10% de los intervenidos quirúrgica -- mente hubo recurrencia. Boley concluyó que en ausencia de la demostración -- exacta del sitio del sangrado, la única base para poder determinar si la le -- sión sospechosa identificada es la responsable del sangrado, es la evidencia -- indirecta obtenida por la evolución del paciente después de la resección de -- la misma.

En la actualidad la importancia real de las angiodisplasias como -- factor etiológico en el sangrado intestinal no ha tomado su lugar. Existen -- varias comunicaciones al respecto. Van desde trabajos prospectivos en pacien -- tes con sangrado de origen oculto en los cuales las angiodisplasias constitu -- yen la lesión más frecuente⁽²²⁾, otros en los cuales solamente se hace men -- sión de su posibilidad⁽²³⁾, series de análisis retrospectivo en los cuales -- son la causa mas frecuente del sangrado del intestino bajo⁽²⁴⁻²⁶⁾ y, finalmen -- te, trabajos en los cuales a pesar de tener una certeza diagnóstica alta las-

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

angiódисplasias solo ocurren en el 6%⁽²⁷⁾. Lo que si se puede asegurar en vista del concenso universal. es que esta lesión posiblemente sea la causa más - frecuente del sangrado del tubo digestivo bajo en pacientes de edad avanzada.

ETIOPATOGENIA.

En la actualidad existen dos teorías con respecto a la etiología - de este padecimiento. Aunque las dos consideran que es una lesión adquirida - consecutiva a cambios degenerativos que acompañan el envejecimiento. difieren en el mecanismo de su producción. La primera, propuesta por Baum⁽²⁸⁾ y apoyada por otros investigadores⁽²⁹⁻³⁵⁾, está basada en la asociación de las angi_odisplasias intestinales con la patología del tipo de la estenosis aórtica y - señalan que las ectasias vasculares son en realidad cortocircuitos arteriove- nosos crónicos, los cuales representan una forma de enfermedad isquémica in- testinal. Sin embargo esta teoría no ha sido comprobada.

La segunda teoría ha sido desarrollada por Boley⁽³⁶⁾, quien consi- dera que las ectasias vasculares son producto de una obstrucción crónica, par- cial, intermitente y de baja presión de las venas submucosas especialmente -- a nivel de donde estas cruzan las capas musculares de la pared colónica. Esta obstrucción ocurre repetidamente en el transcurso de los años durante las --- contracciones del colon derecho y ciego. Debido a la baja presión que existe- dentro de estos vasos pueden ser ocluidos mientras que la presión arterial - mantiene el flujo del sistema sin producirse isquemia. Poco a poco los episo- dios repetidos de presión elevada transitoriamente dentro de las venas submu- cosas resultan en dilatación y tortuosidad de estos vasos; posteriormente las vénulas y capilares de la mucosa que drenan a estas venas también se dilatan- los esfínteres precapilares pierden su competencia produciendo finalmente una comunicación arteriovenosa. El flujo aumentado en esta comunicación anormal -

puede producir alteraciones en las arterias que irrigan esta área y en las venas extramurales que la drenan, pero estos cambios son la última etapa de este proceso (Fig. 1).

Se ha señalado que estas lesiones ocurren con mayor frecuencia en el colon derecho y ciego, por la mayor tensión en su pared, comparada al resto del intestino grueso. De acuerdo a la Ley de Laplace, para cualquier presión intraluminal la tensión de la pared es mayor a medida que mayor es su diámetro. Debido a que es la tensión de la pared del intestino la que produce esta obstrucción parcial e intermitente de las venas submucosas, el ciego con su diámetro mayor debe ser el sitio en donde más frecuentemente ocurren los cambios.

Boley⁽¹⁸⁾ no considera que la hipoperfusión producida por la estenosis aórtica contribuye a la producción de las ectasias vasculares, sino más bien es la hipoperfusión la que puede causar necrosis por isquemia de la única capa endotelial de los vasos tortuosos y que los separa de la luz colónica. lo que ocasiona el sangrado.

Los hallazgos histopatológicos se relacionan más estrechamente con la segunda teoría y pueden dividirse en dos etapas:

a) Lesiones tempranas: La anomalía vascular más prominente está confinada a la submucosa en donde las venas se encuentran moderadamente tortuosas y dilatadas hasta el doble de su diámetro, sin que lleguen a presentar cambios escleróticos. Algunas de estas venas penetran la muscularis mucosae comunicando con una ó varias vénulas y capilares dilatados. Generalmente no se encuentran cambios en la mucosa ó sus glándulas; las arterias submucosales solo presentan discreta dilatación.

b) Lesiones tardías: Las venas de la submucosa están más dilatadas y tortuosas, en algunos sitios se encuentran solamente revestidas por una ca-

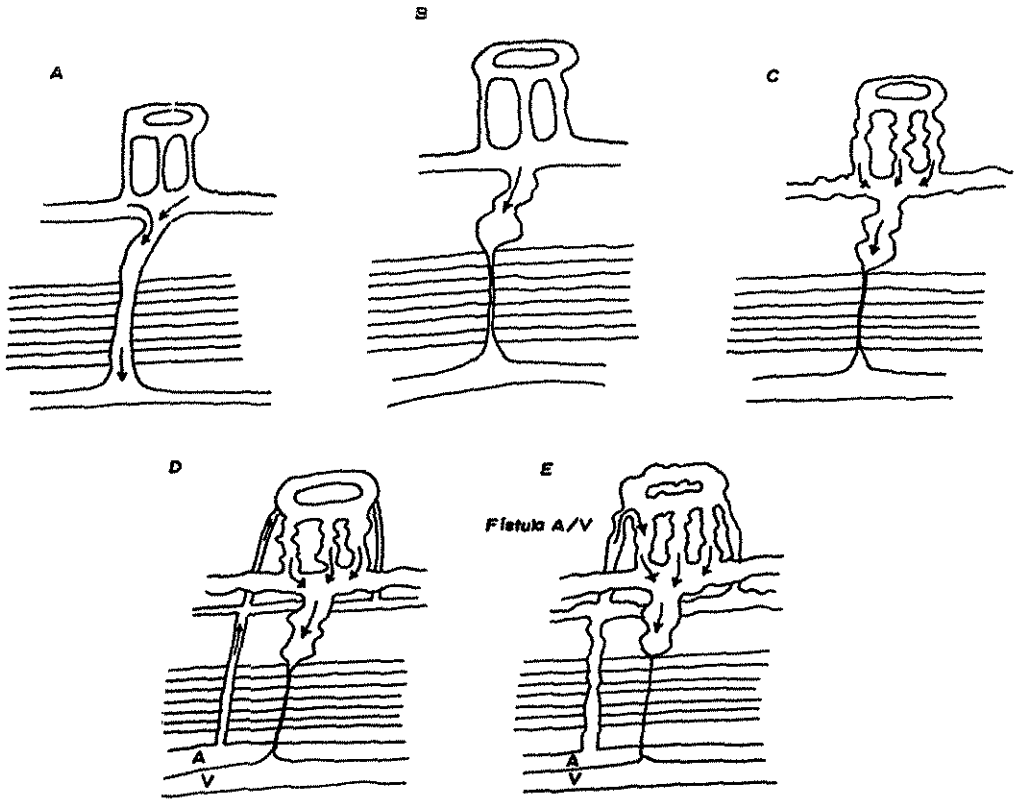


FIG. 1

Etiopatogenia según Boley y col⁽¹⁸⁾

- A. Estado normal de la vena submucosa perforando la capa muscular.
- B. Con la contractura muscular se ocluye parcialmente la vena.
- C. Posterior a muchos episodios la vena se dilata y hace tortuosa.
- D. Después, las vénulas y capilares que drenan a la vena también se dilatan.
- E. Finalmente el ovillo capilar se dilata, el esfínter precapilar se hace incompetente y una pequeña fístula arteriovenosa se establece.

TESIS CON
 FALLA DE ORIGEN

pa endotelial y con datos irregulares de esclerosis de la íntima. Algunos de estos vasos submucosos presentan comunicación arteriovenosa y dilatación arterial. Los capilares y vénulas tributarias de la mucosa también exhiben una gran dilatación, con atrofia de las glándulas circundantes y reemplazo total de la mucosa por colecciones racemosas de vasos (imágenes en arrecife de coral), sitios de gran vulnerabilidad y posibilidad de sangrado⁽³⁷⁾.

La hipertrofia de la capa media de las venas y la dilatación arterial, son eventos tardíos en la evolución de estas lesiones, lo cual apoya la idea de que son adquiridas más que congénitas.

CUADRO CLINICO.

Los pacientes con ectasias vasculares sintomáticas presentan episodios múltiples de sangrado del tubo digestivo bajo. La intensidad del sangrado puede ser desde mínima manifestada únicamente por anemia crónica, moderado con evacuaciones melénicas o hasta rectorragia franca con choque hipovolémico. La asociación entre las angiodisplasias intestinales y la patología cardiovascular oscila entre un 20-25%⁽³⁸⁾.

Característicamente las angiodisplasias de este tipo ocurren en pacientes de más de 60 años de edad, no se asocian a otras lesiones angiomasas de piel, tegumentos o vísceras; casi siempre se encuentran a nivel del ciego o colon ascendente y rara vez son identificadas por el cirujano en el transoperatorio⁽³⁹⁻⁴¹⁾.

Como los datos clínicos son pobres e inespecíficos, si no recurrimos a la angiografía visceral selectiva o colonoscopia, un 30% de estos pacientes son intervenidos quirúrgicamente de manera inadecuada. También un antecedente importante es el haber sido sometido el paciente a una cirugía por sangrado del tubo digestivo sin resultados favorables.

DIAGNOSTICO.

Después de efectuar un interrogatorio y examen clínico adecuados, - se llevan al cabo estudios de laboratorio y gabinete encaminados a descartar - otras lesiones. La rectosigmoidoscopia, la colonoscopia y la arteriografía se - lectiva son métodos de utilidad en el diagnóstico de las angiodisplasias.

Con respecto al colon por enema simple o de doble contraste se de - ben aclarar dos puntos: 1) Estas lesiones por no protruir a la luz intestinal - no se evidencian con este estudio y 2) en el caso de encontrar divertículos - únicamente, no implica haber encontrado el sitio del sangrado. La experien - cia actual es que las angiodisplasias colónicas coexisten con la enfermedad - diverticular, motivo por el cual se debe de confirmar el sitio exacto del --- sangrado antes de realizar un procedimiento terapéutico

Cuando la hemorragia es activa, primero se deberá colocar una son - da nasogastrica para excluir el origen gastroduodenal. De ser negativo el as - pirado se realizarán pruebas de coagulación, rectosigmoideoscopia y posible - mente colonoscopia. Si los hallazgos de estos estudios no son concluyentes se - debe realizar una angiografía selectiva. La extravasación del material de con - traste identifica el sitio del sangrado mientras que los signos angiográfi - cos de una angiodisplasia muestran su causa. Los estudios baritados se difie - ren hasta después de efectuarse la angiografía. En algunos pacientes, también - los estudios con eritrocitos marcados han demostrado ser útiles en la locali - zación del sitio de la hemorragia.

En los pacientes en quienes el sangrado se ha detenido, el lavado - gástrico, las pruebas de coagulación y el estudio endoscópico del colon van - seguidos por un colon por enema y serie esófago-gastro-duodenal. De ser todos - estos estudios normales se llevará al cabo electivamente una angiografía se-- - lectiva.

**TESIS CON
FALLA DE ORIGEN**

Actualmente, los criterios angiográficos aceptados e importantes - para el diagnóstico de las ectasias vasculares son:

1. Agrupaciones anormales de pequeñas arterias sobre el borde antimesentérico del ciego o colon ascendente durante la fase arterial.
2. Acumulación del material de contraste en los espacios vasculares e intensa opacificación de la pared intestinal en la fase arterial (ovillos vasculares).
3. Llenado temprano de las venas que drenan el ciego y colon ascendente.
4. Vaciamiento lento de las venas antes mencionadas.

De encontrarse todos ellos quedará implícito que la angiodisplasia presente está en el último estadio (fístula arteriovenosa franca), posiblemente no encontrando las lesiones más tempranas. Por tal motivo Boley y colaboradores⁽⁴²⁾ hicieron una relación de los hallazgos radiológicos con la posible patogenia de estas lesiones y reordenaron los signos según evolución, frecuencia y fisiopatología. El signo más frecuente y temprano, la vena de vaciamiento lento, muestra los cambios en las venas submucosas que son resultado de la obstrucción crónica parcial e intermitente; este dato está presente en el 91% de los casos. Los ovillos vasculares representan una lesión más avanzada y corresponde a la extensión del proceso degenerativo hacia las vénulas y capilares; están presentes en el 76%. Una vena de llenado temprano - refleja una comunicación arteriovenosa a través de la unidad capilar dilatada e incompetente, se presenta en el 51% de los estudios.

El único dato radiológico inobjetable de que una lesión de este tipo es la causa del sangrado, es la extravasación del material de contraste a ese nivel; este hecho ocurre si existe un sangrado de más de 0.5 ml/min y so

lo esta presente en el 10% de los estudios. Por esto hay quienes concluyen -- que el hecho de demostrar una angiodisplasia no siempre implica haber descu -- bierto la etiología del sangrado^(43 44) La angiografía selectiva en los ca -- sos de sangrado activo es diagnóstica en el 75% cuando existe inactividad -- de la hemorragia es diagnóstica en el 67.5%, de los cuales el 44% correspon -- de a una ectasia vascular⁽⁴⁵⁾.

El uso del colonoscopio flexible en el estudio de los pacientes -- con sangrado del tubo digestivo bajo muestra lesiones que antes no eran diag -- nosticadas con facilidad Las angiodisplasias del colon por encontrarse en -- la mucosa son facilmente observadas con este método. Estas lesiones se descri -- ben como de 5 a 10 mm de diámetro, de color rojo intenso planas o ligeramen -- te levantadas, con un vaso central dilatado y a tensión y con vasos periféri -- cos radiados^(46 47). El diagnóstico debe ser de preferencia elaborado durante la introducción del instrumento ya que las equimosis traumáticas de la mucosa pueden simularlas fácilmente. Al ser pinzadas y desplazadas sobre la submuc -- sa traducen que no son lesiones transmurales

A medida que los colonoscopistas adquieren mas experiencia, la -- identificación de las angiodisplasias se hace más frecuente Inicialmente la -- biopsia de ellas no era efectuada por temor a provocar un sangrado incoherci -- ble⁽⁴⁸⁾, concepto que ha sido descartado; en la actualidad se usa con fines -- terapéuticos El número de las lesiones puede variar, el 76% de los pacientes más de una, el 42% más de cinco, localizadas al ciego o colon ascendente⁽⁴⁹⁾.

Cuando el colonoscopio se utiliza para evaluar un sangrado bajo -- la seguridad de encontrar la lesión es del 41 al 44%^(22 50), con la presencia de ectasias vasculares en el 6.6% de ellos En una serie de 39 pacientes con -- angiodisplasia intestinal publicada en 1978 por Richardson y colaboradores⁽¹⁸⁾, a 29 se efectuó colonoscopia, en 26 se completo el estudio, de los cuales el --

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

46.1% fue positivo el 42.8% de los estudios negativos fueron falsos negativos.

TRATAMIENTO.

El tratamiento de elección de las angiodisplasias de este tipo es quirúrgico. La resección del segmento afectado generalmente ofrece un índice de curación de casi el 90% con una mortalidad baja (TABLA I) Los procedimientos comunmente efectuados son la resección del ciego y la hemicolectomía derecha; como ya fue mencionado el 75% de los pacientes presentan más de una lesión, por lo cual para incluir la totalidad de ellas se debe de optar por la colectomía La recurrencia del sangrado es ocasionada por la existencia de otra angiodisplasia y oscila entre el 4 y el 23% Mientras mas grande es la serie mayor el seguimiento aumenta el porcentaje de recurrencias.

La utilidad del tratamiento por via endoscópica de estas lesiones aun no ha sido completamente valorado Si se parte del hecho de que aproximadamente el 50% de los casos de angiodisplasias colónicas diagnosticadas por angiografía son confirmadas endoscópicamente se podrá emprender el principal factor limitante Aun así, recientemente han aparecido publicaciones en las que se utiliza este metodo satisfactoriamente sin mortalidad El porcentaje de recurrencia es mayor, pero se puede repetir el procedimiento cuantas veces sea necesario para controlar el sangrado (Tabla II).

Aunque el tratamiento de elección es quirurgico se puede concluir que el manejo final dependera de por lo menos tres factores: El estado general del paciente, la existencia o no de un colonoscopista y el número de lesiones.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

13
 TABLA II
 TRATAMIENTO ENDOSCOPICO

AUTOR	PACIENTES	RECURRENCIA (%)	MORTALIDAD (%)	SEGUIMIENTO
Groff (20)	1	0	0	4 meses
Howard (49)	26	11 (42.3) ⁺	0	17 meses
Rogers (46)	27	5 (18.5) ⁺⁺	0	9-42 meses
Total	54	16 (29.6)	0	10.5 meses

+ Seis pacientes fueron intervenidos quirúrgicamente, 1 por perforación.

++ En todos se repitió la colonoscopia hasta controlar el sangrado.

24

TABLA I
TRATAMIENTO QUIRURGICO

AUTOR	PACIENTES	RECURRENCIA (%)	MORTALIDAD (%)	SEGUIMIENTO
Richardson (17)	26	4 (15.3)	1 (3.8)	37 meses
Galloway (29)	3	0	0	12 meses
Baum (40)	17	4 (23.5)	0	8-84 meses
Hagihara (12)	3	0	0	28 meses
Groff (25)	2	0	0	24 meses
Boley (18)	29	4 (13.7)	2 (6.8)	34 meses
Stewart (26)	25	1 (4)	0	6-84 meses
T o t a l	105	13 (12.3)	3 (2.8)	27 meses

TIPO II

HISTORIA:

Moore⁽⁴⁾ consideró al Tipo II a aquellas angiodisplasias que ocurren en cualquier sitio del tubo digestivo, de posible origen congénito, por lo que se manifiestan antes de los 50 años de edad. Al igual que en el tipo I estas malformaciones cobraron importancia clínica hasta la introducción de la angiografía visceral selectiva⁽⁵¹⁾. Existen pocos estudios en los que se refieren específicamente a este tipo de lesión.

En 1978 Richardson⁽¹⁶⁾ encontró en 39 pacientes con edades de 3 a 78 años una distribución bimodal: Los pacientes se agrupaban en la segunda y tercera o bien en la séptima y octava décadas de la vida. Los pacientes jóvenes tenían las lesiones generalmente en el intestino delgado mientras que los de edad más avanzada las presentaban en el colon. Por las características angiográficas este autor consideró que las malformaciones presentes en los pacientes jóvenes eran de origen congénito.

Fataar en 1981⁽⁵²⁾ tomó en consideración la clasificación de Moore y al revisar las series publicadas de malformaciones vasculares del intestino, observó que muchos de los casos descritos eran tanto de tipo congénito como adquirido y mencionó la necesidad de separar ambos grupos.

ETIOPATOGENIA.

Las arterias viscerales que irrigan el tubo digestivo infradiaphragmático provienen de ramas directas de la cara anterior de la aorta abdominal, originadas durante la quinta a sexta semana de la vida embrionaria y producto de la fusión de vasos caudales dobles. Aunque hasta el momento no existe ningún estudio al respecto de la génesis de las angiodisplasias congénitas del intestino, la teoría de desarrollo propuesta para malformaciones de este tipo

en los miembros por Maian y Puglioni^s (53.54) puede ser aplicada. Ellos proponen que estas lesiones son producto de un proceso disontogénico que afecta -- el blastema vascular en las primeras fases del desarrollo embrionario. El -- agente causal no ha sido identificado, aunque se han propuesto alteraciones -- en la inducción, genética o bien por acción de algún teratógeno.

Algunos de los aspectos morfológicos de las angiodisplasias de este tipo pueden ser explicadas por el desarrollo embriológico del sistema vascular. Este sistema se forma inicialmente por masas de células angioblásticas que se unen para formar un plexo, posterior a esta fase sólida y a través de reabsorción de elementos internos se forma una red capilar que representa el primer modelo de vascularidad en cualquier area somática. El establecimiento del flujo sanguíneo en esta red hace posible reconocer las ramas arteriales -- de un lado y las venosas del otro, intercomunicadas ambas pero diferenciables por la dirección del torrente sanguíneo. Influencias de naturaleza genética -- o factores hemodinámicos locales como presión, dirección y volumen del flujo, hacen que se produzca una reorganización de la red primitiva, con aumento en longitud y unión de capilares contiguos, además de la reabsorción de los vasos no utilizados; resultando así en la formación de una red vascular mas objetiva. Esta fase se designa como estadio retiforme. Por el engrosamiento ulterior de estas estructuras se forman los troncos vasculares definitivos, fase troncular.

Normalmente el exceso de capilares no funcionantes pierde su unión con los troncos vasculares, por lo cual involucionan. Una alteración puede -- sin embargo evitar la reabsorción de un segmento de esta red, la cual persiste con su comunicación primitiva al tronco arterial o venoso definitivo. De -- esta manera se forma una angiodisplasia inicial, evolucionando hacia una forma venosa, arterial o arteriovenosa dependiendo de sus anastomosis. En la fa-

se de transición entre el estadio reticular al troncular, la persistencia de uno o más canales vasculares entre el lado arterial y el venoso también puede originar una fístula arteriovenosa congénita (Fig. 2).

Además de los factores morfogénicos primarios responsables de la malformación inicial, existen factores secundarios, especialmente hemodinámicos, que tienen gran importancia. El crecimiento de estas lesiones no ocurre con las características típicas de la proliferación de las neoplasias, sino que siguen la acción angiectásica producida y mantenida por el estímulo hemodinámico a nivel de la displasia. Esta acción es especialmente evidente a nivel de las fístulas arteriovenosas en donde el efecto dilatador es mayor a medida que más grande es la fístula

En este tipo de lesiones los aspectos morfológicos son varios. Existen los de estructura capilar simple (cavernosos), las angiodisplasias cavernosas con flujo arteriovenoso discreto (anastomóticas), angiodisplasias en donde la comunicación es múltiple y exclusiva a venas sistémicas (racemosas) y finalmente las que tienen un gran flujo arteriovenoso con crecimiento importante de estructuras vasculares vecinas. Las presentes en el tubo digestivo son principalmente de tipo anastomótico

Aunque por su origen pueden ocurrir a cualquier nivel del intestino, las lesiones congénitas pueden ser únicas o múltiples y el íleo terminal es el más afectado. Estas lesiones tienen una estructura compleja, presentan diversos compartimientos vasculares de tamaño y forma irregular, con daño a toda la estructura pero principalmente a nivel de las fibras elásticas. Se pueden encontrar arterias y venas con tal parecido que resulta difícil diferenciarlas. Existe engrosamiento de la pared con presencia de conductos anómalos en ocasiones con divertículos, pólipos de tejido elástico o muscular y nódulos de células endoteliales. Cualquier proliferación a la luz intestinal-

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

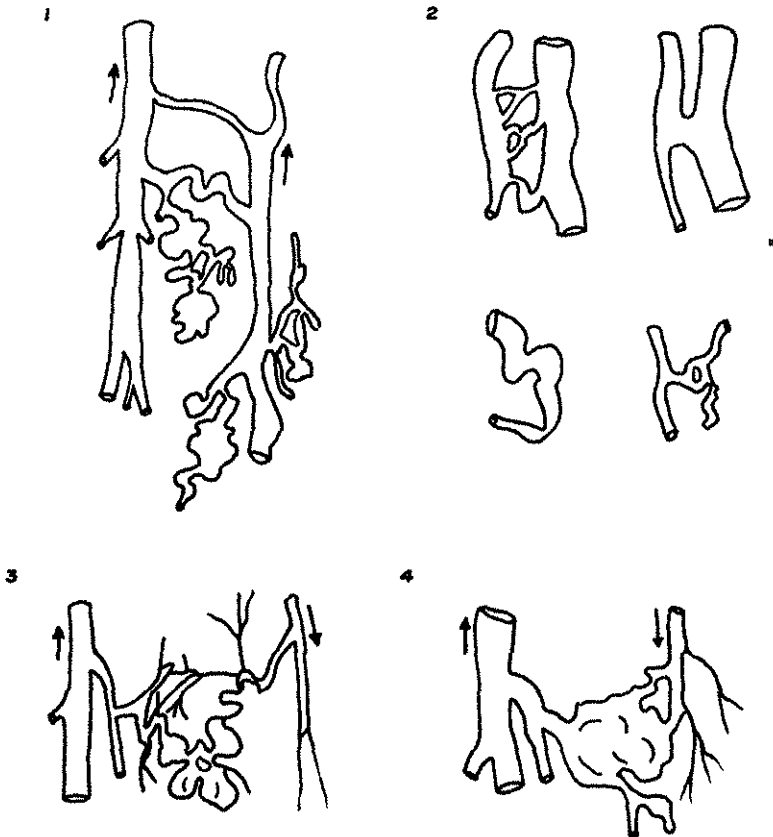


FIG. 2

Angiodisplasias congénitas según Malan y Puglionisi (53).

- 1.- Fleboangiomasitosis: Troncos y plexos venosos malformados cc comunicados a un colector venoso normal.
- 2.- Fístulas arteriovenosas tronculares.
- 3.- Angiodisplasia anastomótica con fístula arteriovenosa ligera.
- 4.- Igual que la anterior pero con una fístula mayor.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

puede ser erosionada ocasionando un sangrado de menor o mayor importancia.

CUADRO CLINICO

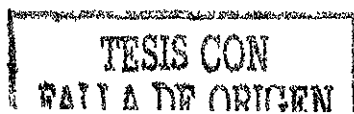
La sintomatología es similar a la que presentan los pacientes del tipo I, aunque la edad de presentación (menores de 50 años) es importante. -- El tratar de elaborar una diferencia entre estos dos tipos solo tiene implicaciones teóricas y no valor clínico ya que ambas se manifiestan de manera similar se debe diferenciar de las del tipo III ya que tiene valor terapéutico importante.

El sangrado del tubo digestivo puede variar desde sangre oculta en heces, evacuaciones melénicas o hematoquezia franca. Por ser este tipo de angiodisplasia una fístula arteriovenosas verdadera desde su unicio, la hemorragia debería ser intensa por el flujo presente: sin embargo en los pocos casos en los que se especifica el origen congénito no existe predominio de alguno de estos cuadros. En este grupo tambien existen casos en que la ectasia-vascular se encuentra a nivel del esófago o estómago. con sangrado intestinal alto; casos raros ya que se han publicado 56 esofágicos y 47 gástricos^(55.56). Las angiodisplasias esofágicas pueden ocasionar además disfagia

DIAGNOSTICO

Por ser raras y no poder demostrarlas con los estudios convencionales utilizados en la investigación de patología del tubo digestivo, el diagnóstico de estas lesiones es difícil. La metodología se subdivide al igual -- que en las lesiones del tipo I dependiendo de la actividad del sangrado intestinal. Si está activo se deberá iniciar con la angiografía selectiva de no serlo se hará primero los exámenes de laboratorio, endoscopías, estudios baritados y finalmente la angiografía.

A pesar de que en la gran mayoría de estos casos no se les puede -



demostrar mediante estudios baritados, las lesiones del esófago se muestran como crecimientos polipoides intramurales bien definidos en el esofagograma. Asimismo las del colon pueden presentar estenosis por isquemia secundaria a una fístula muy activa con secuestro de flujo⁽⁵⁷⁾, o tener un gran tamaño -- por lo que producen defectos de llenado en el enema baritado^(58.59). Estas lesiones también han sido interpretadas como varices del colon⁽⁶⁰⁻⁶³⁾, debiendo diferenciarlas de las encontradas en la hipertensión portal a pesar de que se acepta que una malformación vascular congénita puede ser el factor inicial en la dilatación venosa en estos casos⁽⁶⁴⁾.

Ya que la mayoría de las lesiones se encuentran en el intestino delgado, la utilidad de la gastroscopia o colonoscopia es limitada y permite excluir otro tipo de patología mas frecuente.

La angiografía selectiva y el estudio con eritrocitos marcados con cromo 51 son los estudios más útiles en el diagnóstico de estas angiodisplasias. Por estar presentes la fístula arteriovenosa desde el inicio y no producirse tardamente resultado de un proceso degenerativo como en el tipo I. -- los hallazgos angiográficos difieren entre ambos (Tabla III). Todos los pacientes portadores de esta patología han sido diagnosticados angiográficamente.

TRATAMIENTO.

La resección del segmento afectado es el tratamiento más adecuado. Esto en ocasiones puede resultar difícil como en las angiodisplasias del esófago, estómago o duodeno. posterior a una resección total la posibilidad de recurrencia es casi nula⁽⁵²⁾, al ser estas malformaciones identificables durante el acto quirúrgico, habitualmente se evita una resección a ciegas.



TABLA III
DIFERENCIAS ANGIOGRAFICAS ENTRE LOS
TIPOS I Y II SEGUN BOLEY et al⁽⁴²⁾.

HALLAZGOS ANGIOGRAFICOS	PACIENTES DE 40 AÑOS O MENOS.	PACIENTES DE 50 AÑOS O MAS.
Vena de llenado lento.	85 %	92 %
Vena de llenado rápido.	80 %	60 %
Ovillo vascular.	70 %	75 %

TIPO III

En este grupo se incluyen pacientes que tienen una angiomatosis sistémica con participación del tubo digestivo; Hemangiomatosis Neonatal Difusa y la enfermedad de Rendu-Osler-Weber, esta última representa el principal ejemplo de este tipo de angiodisplasia. Se considera que el síndrome de Klippel --Trenaunay ocasionalmente coexiste con una ectasia vascular del intestino. Las enfermedades de Struge-Weber y la de Hippel-Lindau a pesar de presentar lesiones a varios niveles no tienen participación intestinal.

De la hemangiomatosis neonatal difusa solo se han publicado 21 casos⁽⁶⁵⁾. Las lesiones además de presentarse en el tubo digestivo se encuentran en hígado, corazón, pulmón, riñones, sistema nervioso central y meninges. La posible alteración histológica responsable de la formación de los angiomas es la ausencia congénita de pericitos lo cual altera la función de los esfínteres precapilares, con dilatación capilar y formación de un hamartoma vascular⁽⁶⁵⁾. El diagnóstico clínico se hace en base a 3 puntos: a) Presencia de angiomas viscerales en el período neonatal b) El estar afectados 3 o más sistemas y c) La no malignidad de las lesiones. Los angiomas cutáneos son muy característicos, son del tipo llamado en fresa de distribución generalizada; los pacientes presentan frecuentemente insuficiencia cardíaca consecutiva a un gasto aumentado por las fistulas arteriovenosas múltiples y el sangrado del tubo digestivo. La angiografía demuestra la presencia de varias angiodisplasias. Hasta la introducción del tratamiento con esteroides, sugeridos por la resolución de los hemangiomas cutáneos simples similares a las de esta entidad⁽⁶⁶⁾, el pronóstico era fatal. Recientemente se ha utilizado prednisona con buena respuesta^(67.68); existen 7 casos en los que posterior a un curso terapéutico de 5 meses utilizando de 5 a 20 mg/día de este esteroide, la involución de las le

siones fué total.

La enfermedad de Rendu-Osler-Weber está caracterizada por la formación de angiodisplasias en el intestino, piel, hígado, pulmón y sistema nervioso central. La aparición de estas lesiones esta determinado genéticamente de manera autosómica dominante de penetrancia completa, a medida que aumenta la edad del portador la expresión fenotípica es mayor.

HISTORIA

Aunque este padecimiento lleva el nombre de Rendu Osler y Weber, se acepta que fué Sutton en 1864 quien describió el primer caso de un paciente con epistaxis de presentación familiar. Rendu en 1896 informó de un sujeto que tenía angiomas cutáneos y en mucosas asociados a epistaxis repetidas.

Osler en 1901 y Weber en 1907 describieron la relación familiar y la posibilidad de sangrado a nivel de las telangiectasias. Hanes en 1909 fué quien dió a esta condición el nombre de telangiectasia hemorrágica hereditaria.

ETIOPATOGENIA.

Es poco lo que se sabe respecto a su causa, se ha identificado un caracter hereditario. Se ha sugerido que la dilatación vascular es resultado de un defecto en el tejido intersticial o secundaria a un defecto en el desarrollo capilar. Recientemente Hashimoto Menefee ^(69,70) han descrito una alteración en la adhesividad endotelial y degeneración del mismo en los vasos afectados. Estos autores han observado que es a este nivel en donde se origina el sangrado y ya que la fibrina es un adecuado marco para el desarrollo endotelial, posiblemente posterior a la hemorragia se establezca un círculo vicioso de: Disrupción endotelial-sangrado-estímulo por fibrina-proliferación endotelial de vasos anormales ⁽⁷⁰⁾. Esta teoría podría explicar el desarrollo

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

progresivo de estas lesiones con el paso del tiempo y su expresión mayor a medida que aumenta la edad del paciente.

Histológicamente los angiomas son idénticos en cualquier parte del cuerpo en donde se presenten. Se describen como capilares, postcapilares, venulas y colectores dilatados; con un endotelio de tres tipos: Normal, en proceso de degeneración (7%) y de regeneración o cuboidal. La membrana basal en ciertas áreas aparece doble, resultado del proceso de regeneración endote -- lial aumentado. Las fístulas arteriovenosas presentes en pulmón, hígado y -- sistema nervioso central están formadas por estructuras vasculares más grandes. En el pulmón se describen como conductos vasculares dilatados anómalos, con arteria aferente y venas eferentes aumentadas de calibre.

CUADRO CLINICO.

Estas lesiones ocurren igualmente en mujeres y hombres. Se presentan desde la primera hasta la octava década de la vida⁽⁷¹⁾ y la sintomatología es mayor a medida que pasa el tiempo. Se ha señalado que el sangrado intestinal se presenta a partir de los 20 años. En los pacientes con lesiones cutaneas un 81% tienen un antecedente familiar positivo, en los que además - se presenta sangrado del tubo digestivo el antecedente positivo ocurre en el 67%⁽⁷²⁾. La presentación del cuadro sin relación familiar se presenta en el 19% de los casos, la presencia de telangiectasias intestinales sangrantes -- sin manifestación a otro nivel es factible y también ha sido descrito^(73,74).

Los sitios más comunmente afectados son la cara, las mucosas faríngea, nasal y oral, y las extremidades superiores. Los pacientes con sangrado del tubo digestivo presentan la misma localización de las lesiones, sin embargo el 85% tiene una telangiectasia en los labios (TABLA IV). En el 89% de los pacientes ocurre alguna forma de sangrado, generalmente la epistaxis; cuando-

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

TABLA IV.
 LOCALIZACION DE LAS LESIONES EN EL
 RENDU-OSLER-WEBER, SEGUN SMITH et
 al (72).

LOCALIZACION	TODOS LOS PACIENTES		CON SANGRADO DEL TUBO DIGESTIVO	
	No.	%	No.	%
Mucosa Nasal	108	68	13	62
Labios	93	58	18	86
Cara	83	52	8	38
Lengua	72	45	11	52
Manos	67	42	10	48
Boca y Faringe	38	21	3	14
Tronco	29	18	3	14
Pulmón	13	8	1	5
Subungeal	7	4	2	10
Miembros Infe- riores.	6	4	-	-

la hemorragia ocurre en el tubo digestivo puede coexistir con la nasal. (TABLA V). No se ha encontrado ninguna relación entre algún tipo sanguíneo y esta patología.

Frecuentemente se ha encontrado asociada a la enfermedad de Rendu Osler-Weber una fístula arteriovenosa a nivel pulmonar⁽⁷⁵⁻⁷⁷⁾, motivo por el cual debe ser investigada a pesar de no existir sintomatología. También se han descrito fístulas arteriovenosas a nivel del sistema nervioso central -- (78) hepático⁽⁷⁹⁻⁸²⁾. Además a esta enfermedad se la ha intentado unir como parte de un síndrome con la trombocitopenia primaria⁽⁸³⁾ y con la enfermedad de Von Willebrand⁽⁸³⁻⁸⁶⁾.

DIAGNOSTICO

La enfermedad de Rendu-Osler-Weber debe ser diagnosticada clínicamente en base a la tríada: 1) ser hereditaria, 2) presencia de telangiectasias y 3) sangrado a nivel de estas lesiones. A pesar de ser poco frecuente el antecedente familiar de hemorragias, lesiones en piel y mucosas aunado a una historia de epistaxis frecuentes desde la adolescencia, lesiones cutáneas y sangrado intestinal deben orientar fuertemente el diagnóstico hacia esta enfermedad. Intencionadamente se deben investigar estas angiodisplasias en los sitios de presentación, principalmente en los labios.

Al igual que en los Tipos I y II de Moore, esta patología no puede ser demostrada mediante estudios baritados. Se menciona que incluso la arteriografía visceral selectiva ofrece poca utilidad en el diagnóstico de esta entidad por el tamaño pequeño de las lesiones⁽⁸⁷⁾. Los estudios paraclínicos más útiles en el estudio de estos pacientes, al presentar sangrado del tubo digestivo, son la colonoscopia y gastroscopia^(74,88). Las telangiectasias intestinales se describen de 3 formas: a) Lesiones nodulares grandes, b) planas



TABLA V
 TIPO DE SANGRADO EN PACIENTES
 CON RENDU-OSLER-WEBER, SEGUN
 SMITH et al⁽⁷²⁾.

	TODOS LOS PACIENTES		CON SANGRADO DEL TUBO DIGESTIVO	
	No.	%	No.	%
Epistaxis	129	81	16	76
Melena	20	13	20	95
Hematemesis	10	6	10	48
Hematuria	7	4	-	-
Vaginal	3	2	-	-
Hemoptisis	1	1	-	-
Ninguna	17	11	-	-

y aracniformes similares a las cutáneas y c) puntos violáceos pequeños como los de piés y manos. Ocasionalmente se demuestran con sangrado activo, las lesiones gástricas pueden tener un carácter intermitente.

TRATAMIENTO.

El manejo de esta enfermedad se basa en medidas de sostén, sin -- que hasta el momento exista un tratamiento específico. Se han utilizado estrógenos con progestágenos⁽⁸⁹⁻⁹⁰⁾, radioterapia gástrica⁽⁹¹⁾ y recientemente -- fulguración transendoscópica⁽²⁻⁹²⁾. Todos estos procedimientos en ciertos casos han sido útiles sin que por esto alguno pueda ser considerado como el -- ideal por la localización extensa de las telangiectasias intestinales. Por -- esta misma razón la recurrencia de sangrado despues de la resección del su -- puesto segmento afectado es alta. Se ha sugerido cautela en indicar el tratamiento quirúrgico en estos casos. Christiansen y Funding⁽⁹⁶⁾ incluso la rechazan.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

MATERIAL Y METODOS

Se revisaron los expedientes clínicos de los pacientes con diagnóstico de angiodisplasia del tubo digestivo existentes en el Hospital General - del Centro Médico Nacional del Instituto Mexicano del Seguro Social, en el período comprendido de enero de 1974 a diciembre de 1983. También fueron investigados todos los expedientes con sinónimos de angiodisplasia seleccionando - solamente aquellos pacientes en los que la lesión se localizó al tubo digestivo. Dependiendo de la edad, antecedentes familiares y localización de la angiodisplasia, los pacientes fueron agrupados según la clasificación de Moore

RESULTADOS

Encontramos 13 pacientes que reunieron los requisitos y forman la base para este estudio. De los 13 pacientes con el diagnóstico de angiodisplasia del tubo digestivo, según la clasificación de Moore 4 pertenecieron al -- Tipo I (30.7%), 6 al Tipo II (46.3%) y 3 al Tipo III (23%). La edad varió de 22 a 76 años con un promedio de 53 años. Por subgrupos, la edad promedio fue de 66 años en el Tipo I, 42 en el II y 57 en el III (TABLA VI). Encontramos -- 9 mujeres y 4 hombres (2:1) En 6 pacientes el diagnóstico fué efectuado en el período de 1982 a 1983

Solamente los pacientes del Tipo III tuvieron antecedentes familiares y quirúrgicos positivos. A la paciente #1 se le había efectuado vagotomía y piloroplastia en otro hospital; uno de sus hijos también fue tratado por -- sangrado gastroduodenal por enfermedad acidopéptica. El paciente #3 tenía telangiectasias faciales y en los brazos, uno de sus hermanos tiene telangiectasias similares. Todos los pacientes del grupo III presentaron epistaxis en alguna época de su vida.

**TESIS CON
FALLA DE ORIGEN**

MATERIAL Y METODOS

Se revisaron los expedientes clínicos de los pacientes con diagnóstico de angiodisplasia del tubo digestivo existentes en el Hospital General - del Centro Médico Nacional del Instituto Mexicano del Seguro Social, en el período comprendido de enero de 1974 a diciembre de 1983. También fueron investigados todos los expedientes con sinónimos de angiodisplasia seleccionando - solamente aquellos pacientes en los que la lesión se localizó al tubo digestivo. Dependiendo de la edad, antecedentes familiares y localización de la angiodisplasia, los pacientes fueron agrupados según la clasificación de Moore

RESULTADOS

Encontramos 13 pacientes que reunieron los requisitos y forman la base para este estudio. De los 13 pacientes con el diagnóstico de angiodisplasia del tubo digestivo, según la clasificación de Moore 4 pertenecieron al -- Tipo I (30.7%), 6 al Tipo II (46.3%) y 3 al Tipo III (23%). La edad varió de 22 a 76 años con un promedio de 53 años. Por subgrupos, la edad promedio fue de 66 años en el Tipo I, 42 en el II y 57 en el III (TABLA VI). Encontramos -- 9 mujeres y 4 hombres (2:1) En 6 pacientes el diagnóstico fué efectuado en el período de 1982 a 1983

Solamente los pacientes del Tipo III tuvieron antecedentes familiares y quirúrgicos positivos. A la paciente #1 se le había efectuado vagotomía y piloroplastia en otro hospital; uno de sus hijos también fue tratado por -- sangrado gastroduodenal por enfermedad acidopéptica. El paciente #3 tenía telangiectasias faciales y en los brazos, uno de sus hermanos tiene telangiectasias similares. Todos los pacientes del grupo III presentaron epistaxis en alguna época de su vida.

**TESIS CON
FALLA DE ORIGEN**

30

TABLA VI

NUMERO	TIPO	SEXO	EDAD	LOCALIZACION	ANGIOGRAFIA	ENDOSCOPIA	CIRUGIA	EVOLUCION
1	III	F	62	Estómago, Rectosigmoideos	No	Telangiectasia estómago y sigmoideos	No	Recurrencia múltiple 2 años
2	I	M	76	Colon derecho	Positiva	Váricas esofágicas	Colectomía derecha	Falleció
3	III	M	45	Estómago, Rectosigmoideos	Normal	Telangiectasia estómago y sigmoideos	Colectomía derecha y gastrectomía	Sin STD 2 años
4	III	M	65	Estómago, Duodeno	Normal	Úlcera gástrica. Telangiectasia estómago.	No	STD oculto 6 años
5	II	M	56	Colon izquierdo	Positiva	Váricas rectosigmoideos	Colectomía izquierda	Sin STD 9 años
6	II	F	42	Colon derecho	Normal	Negativa	Colectomía derecha	Sin STD 8 meses
7	I	F	67	Colon derecho	Positiva	Negativa	No	Sin STD 6 meses
8	I	F	57	Colon derecho	Positiva	Negativa	Colectomía derecha	Sin STD 2 meses
9	II	F	37	Yeyuno, Íleon, Colon derecho	No	Gastritis G-IV	Colectomía derecha y agotomía+PP	Falleció
10	II	F	41	Duodeno	Positiva	Negativa	Pancreato-duodenectomía	Falleció
11	I	F	64	Colon derecho	No	Irregularidad ampolla Vater	Colectomía derecha	Sin STD 7 meses
12	II	F	57	Duodeno, Yeyuno	Positiva	Gastritis G-III	No	Sin STD 6 meses
13	II	F	22	Ciego	Positiva	Gastritis G-II	Colectomía derecha	Sin STD 44 meses

STD Sangrado de tubo digestivo.
PP Pilonoplastia.

TESIS CON FALLA DE ORIGEN

La patología intercurrente fué: Hipertensión arterial esencial -- en 3 pacientes, colecistitis crónica litiasica con colecistectomía en 3 hipertiroidismo en 2, Diabetes Mellitus del adulto en 2; púrpura trombocitopénica idiopática, artritis reumatoide y tuberculosis renal en una paciente; insuficiencia renal crónica en otra y cirrosis hepática en otro. En este estudio no encontramos pacientes portadores de estenosis aórtica

El promedio de los episodios de sangrado fue de 2.6; encontramos - en el Tipo I 1.5; en el II. 2.3 y en el III 5.6. El sangrado ocasionó choque hipovolémico en todos los pacientes excepto en uno, el #11. La hemoglobina -- promedio expresada en g/dl y el hematocrito promedio fueron de 6.1 y 21.1 en el total estudiado. Considerando los tipos se encontró. En el I. 5 5 y 18; en el II 8.0 y 25 y en el III 4.6 y 18.

Los otros exámenes de laboratorio fueron normales (química sanguínea, pruebas de coagulación, plaquetas, pruebas del funcionamiento hepático, etc), excepto en los casos en que existía otra patología intercurrente, causa de la variación de los resultados

Los estudios baritados efectuados, serie esófago-gastro-duodenal, - tránsito intestinal y colon por enema, mostraron alteraciones en 4 pacientes-- (33.3%); solo en uno de ellos el hallazgo radiológico tuvo relación con la angiodisplasia. Este paciente (#5) mostraba cambios isquémicos en el colon izquierdo, sitio de una ectasia vascular de flujo elevado. Los otros 3 fueron - el # 8 con una úlcera duodenal no confirmada por endoscopia, el #10 con irregularidad de la segunda porción del duodeno ocasionada por un carcinoma de la cabeza del páncreas y el #4 con una úlcera gástrica confirmada endoscópicamente. Este paciente recibió tratamiento médico y evolucionó adecuadamente: - sin embargo un año después el sangrado intestinal persiste y la gastroscopia no muestra ulceras. En todos los pacientes restantes existen estudios barita-

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

dos del área afectada interpretados como normales.

En 7 pacientes se utilizaron estudios gamagráficos para determinar el sitio del sangrado intestinal y en todos ellos fué positivo. Por topografía abdominal el sitio generalmente afectado fué el cuadrante derecho. En tres pacientes (#6, 9 y 11) fué el estudio más importante y decisivo para decidir la intervención quirúrgica.

Todos los pacientes fueron estudiados endoscópicamente. En 9 se encontraron alteraciones y fueron definitivas para el diagnóstico de angiodisplasia en 4. En los 3 pacientes del Tipo III, las telangiectasias fueron observadas en la mucosa gástrica y del rectosigmoides. En el paciente # 5 se observaron várices en el colon izquierdo que correspondían con el sitio de la angiodisplasia. En los otros 4 pacientes la endoscopia mostró gastritis intensa en 3, várices esofágicas en 1 e irregularidad en el ámpula de Vater en 1; descartándose que el sangrado se originara a ese nivel.

En 10 pacientes se realizó angiografía visceral selectiva y fué positiva en 7 (Fig. 3, 4 y 5). Si se excluyen los del Tipo III en quienes este estudio es poco útil, el porcentaje de positividad fué del 85% (Tipo I 100%. Tipo II 80%). En 3 de los 4 pacientes operados y con datos angiográficos de angiodisplasia, hubo correlación con los hallazgos histopatológicos.

A todos los pacientes se les efectuó reposición del volúmen sanguíneo perdido. Todos fueron transfundidos con sangre total o paquete globular. Con un promedio de 8.7 unidades por paciente. Por subgrupos fué de 5(3-9) unidades en el Tipo I, 7 (2-19) en el Tipo II y 14.6 (10-24) en el Tipo III.

Cuatro pacientes fueron manejados sin intervención quirúrgica. -- La paciente #7 del Tipo I, presentó después de haber mejorado de un coma mixdematoso, sangrado del tubo digestivo; por angiografía visceral se localizó

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

zó una angiodisplasia dependiente de la arteria cecoapendicular, por la gravedad de la paciente se optó por embolizar la malformación vascular. La evolución fué satisfactoria y no existe recidiva hasta la fecha (6 meses). La paciente #12 del Tipo II ingresó al hospital por sangrado intestinal: posterior a estudios que incluyeron arteriografía se concluyó que la causa de la hemorragia era una angiodisplasia a nivel duodeno-yeyunal. Durante el internamiento presentó un pirocolecisto resuelto quirúrgicamente. Evolucionó adecuadamente y no existe recurrencia del sangrado 6 meses después. Los pacientes #1 y #4 (Tipo III) continúan su vigilancia en la consulta externa, reciben hierro parenteral como tratamiento por anemia crónica.

Nueve pacientes fueron intervenidos quirúrgicamente. Los procedimientos realizados fueron. Colectomía derecha con resección parcial del íleon terminal en 7; una colectomía izquierda y una pancreatoduodenectomía. En este grupo hubo 3 defunciones secundarias a la cirugía, dos pacientes (#2 y #10) por sepsis abdominal y uno (#9) por tromboembolia pulmonar.

De los 6 pacientes que toleraron la intervención, dos (#8 y #11) del Tipo I han sido seguidos por 2 y 7 meses respectivamente sin recurrencia del sangrado. Tres pacientes del Tipo II (#5, #6 y #13) han sido vigilados por 105.8 y 44 meses después de la cirugía sin recidiva. En esta última paciente, el sangrado fué controlado mediante embolización de la angiodisplasia con Gel Foam; se intervino 15 días después por la presencia de un absceso en la fosa iliaca derecha secundaria a perforación intestinal por necrosis isquémica. Del tipo III, al único paciente intervenido (#3) se le efectuó una colectomía derecha sin embargo el sangrado continuó. Un estudio gamagráfico orientó a un posible origen gástrico por lo que se efectuó endoscopia que demostró telangiectasias. Posterior a una gastrectomía subtotal ha estado asintomático durante 24 meses.

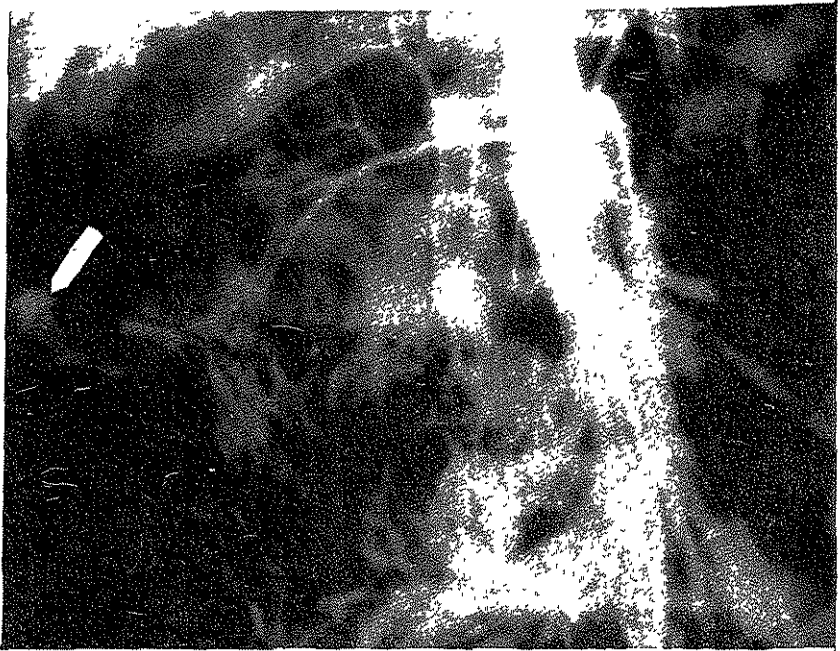
Los hallazgos de anatomía patológica confirmaron el diagnóstico ---



TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

FIG. 3

Angiodisplasia del colon derecho con sangrado activo, fase arterial (flecha).



TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

FIG. 4

Angiodisplasia colon derecho con sangrado activo, fase venosa (flecha).



FIG. 5

Detalle de la angiodisplasia en
fase venosa.

**TESIS CON
FALLA DE ORIGEN**

de angiodisplasia en 7 de 9 especímenes enviados a estudio. No se utilizó -- ningún procedimiento histopatológico especial. Se efectuaron autopsias a los 3 pacientes que fallecieron, la causa de la muerte fué sepsis abdominal en 2 y tromboembolia pulmonar en uno. En la paciente #9 la angiodisplasia se ex tendía más alla del segmento intestinal resecado e involucraba todo el intesti tino celgado. En la paciente #10 coexistia un carcinoide de la cabeza del -- páncreas con metástasis

DISCUSION

A medida que el conocimiento de las angiodisplasias del tubo digesti tivo es mayor, su diagnóstico se hace cada vez más frecuentemente. En esta -- serie a 6 de los 12 pacientes se les comprobó esta patología en el lapso de -- un año, este resultado esta en relación al estudio e investigación directa -- mente encaminados a la misma. De los 3 tipos, teóricamente el I es el más freq uente: en dos estudios publicados^(18,19) se ha señalado que esta lesión esta presente en el 50% de la población de más de 55 años. Llama la atención que-- en nuestros pacientes se encontraron más casos del tipo congénito.

Por edad, se confirma la distribución bimodal, los pacientes con -- ectasias vasculares del Tipo II están en la tercera y cuarta década de la vi-- da, mientras que los del Tipo I y III en la quinta y sexta. Esto correlaciona bien con la etiopatogenia de los 3 tipos; en el primero de origen congénito -- el sangrado intestinal se presenta en edad temprana. En los otros dos aunque-- difieren en su forma de producción (uno adquirido, el otro genéticamente de-- terminado), el proceso evolutivo que lleva finalmente a la formación de la -- angiodisplasia y a la hemorragia, necesita tiempo suficiente para completarse-- y ocurre tardamente en la vida. Las edades diferentes en que se instala la -- sintomatología se relaciona con el sitio de la lesión; en 3 pacientes del Ti-

de angiodisplasia en 7 de 9 especímenes enviados a estudio. No se utilizó -- ningún procedimiento histopatológico especial. Se efectuaron autopsias a los 3 pacientes que fallecieron, la causa de la muerte fué sepsis abdominal en 2 y tromboembolia pulmonar en uno. En la paciente #9 la angiodisplasia se ex tendía más alla del segmento intestinal resecado e involucraba todo el intesti tino celgado. En la paciente #10 coexistia un carcinoide de la cabeza del -- páncreas con metástasis

DISCUSION

A medida que el conocimiento de las angiodisplasias del tubo digesti tivo es mayor, su diagnóstico se hace cada vez más frecuentemente. En esta -- serie a 6 de los 12 pacientes se les comprobó esta patología en el lapso de -- un año, este resultado esta en relación al estudio e investigación directa -- mente encaminados a la misma. De los 3 tipos, teóricamente el I es el más freq uente: en dos estudios publicados^(18,19) se ha señalado que esta lesión esta presente en el 50% de la población de más de 55 años. Llama la atención que-- en nuestros pacientes se encontraron más casos del tipo congénito.

Por edad, se confirma la distribución bimodal, los pacientes con -- ectasias vasculares del Tipo II están en la tercera y cuarta década de la vi-- da, mientras que los del Tipo I y III en la quinta y sexta. Esto correlaciona bien con la etiopatogenia de los 3 tipos; en el primero de origen congénito -- el sangrado intestinal se presenta en edad temprana. En los otros dos aunque-- difieren en su forma de producción (uno adquirido, el otro genéticamente de-- terminado), el proceso evolutivo que lleva finalmente a la formación de la -- angiodisplasia y a la hemorragia, necesita tiempo suficiente para completarse-- y ocurre tardamente en la vida. Las edades diferentes en que se instala la -- sintomatología se relaciona con el sitio de la lesión; en 3 pacientes del Ti-

po II se encontró en el intestino delgado y todos los pacientes del Tipo I -- tenían la angiodisplasia en el colon derecho. Esto tiene implicaciones terapéuticas, la edad debe ser tomada al determinar el sitio del sangrado.

Ya que la extensión de las lesiones intestinales en la enfermedad de Rendu-Osler-Weber es mayor que en los otros tipos, aunado a que no existe un tratamiento específico, la frecuencia de episodios de sangrado es mayor -- así como mayor es el volumen de sangre que requiere ser transfundida.

El sangrado de los pacientes con angiodisplasia intestinal generalmente causó compromiso hemodinámico. aunque esto no fue evidente en todos los episodios. En nuestros pacientes el promedio de unidades requeridas fué de -- 8.7. lo que señala la magnitud de la hemorragia.

Los estudios baritados del tubo digestivo generalmente no muestran las angiodisplasias, un hallazgo radiológico es más bien la excepción, sin embargo deben efectuarse por la posibilidad de encontrar otra patología. Esto -- ocurrió en 3 de los pacientes estudiados, pero en ninguno de ellos fue la causa del sangrado.

La utilización de estudios gamagráficos (eritrocitos marcados) es útil solamente para demostrar la existencia o no de sangrado activo. Este estudio carece de la suficiente selectividad como para determinar la posibilidad de cirugía. En una paciente en la cual no se efectuó angiografía visceral y se optó por operar la basados en el estudio gamagráfico, la extensión de la angiodisplasia no pudo ser señalada en el preoperatorio. Pese a haberle resecaado el segmento sugerido por este estudio (colon e íleon terminal), el sangrado intestinal continuó. Cuatro días después fue reintervenida por sangrado, efectuando una vagotomía troncular con piloroplastia por úlceras de stress. a pesar de esto la hemorragia persistió. La paciente falleció por tromboembolia pulmonar. En el estudio postmórtem se encontró que la angiodisplasia se-

extendía desde el yeyuno hasta el colon. Posiblemente si se hubiera determinado angiográficamente la extensión de la ectasia vascular, la paciente no hubiera sido operada o bien, la resección intestinal se hubiera limitado al segmento en donde se originaba el sangrado.

Los procedimientos endoscópicos tienen importancia en el estudio de esta patología. En 3 pacientes el diagnóstico de angiodisplasia fue realizado con este procedimiento. En otros 4 se observaron otras lesiones, pero no eran responsables del sangrado. En los pacientes del Tipo III es el método diagnóstico más efectivo.

Siempre que se sospeche la presencia de una angiodisplasia intestinal del Tipo I o II, se deberá realizar una angiografía visceral selectiva, ya que es el estudio de elección para su diagnóstico. Se deberá efectuar con inyección del material de contraste en los 3 troncos principales y siguiendo el orden de mesentérica superior, tronco celíaco y mesentérica inferior; evitando así omisiones o sobreposición del material eliminado por el riñón. Existen criterios angiográficos ya determinados así como el orden y frecuencia de su presentación; es en base a ellos que se debe efectuar el diagnóstico. De preferencia estos pacientes no deben ser operados sin angiografía visceral previa.

Las telangiectasias intestinales de la enfermedad de Rendu-Osler-Weber no son demostrables mediante una angiografía, lo que encontramos en 2 pacientes. No es justificable someter a estos pacientes al riesgo de este estudio.

Las conclusiones efectuadas con respecto al tratamiento de estos pacientes deben ser obtenidas del análisis por tipo, ya que teóricamente el manejo final del I y II debe ser quirúrgico, mientras que en el III la intervención debe ser evitada en lo posible. Tomándose lo anterior en considera -

ción, los resultados de porcentaje de recidiva y mortalidad en los pacientes tratados solamente a base de medidas médicas contra los manejados quirúrgicamente, no son comparables.

Así, en los Tipos I y II, ocho de 10 pacientes fueron tratados quirúrgicamente con 3 defunciones; sin embargo en los que sobrevivieron se han obtenido buenos resultados a largo plazo. Los 2 pacientes tratados sin intervención han sido seguidos por 6 meses solamente, tiempo muy corto para obtener conclusiones.

En los pacientes del Tipo III solamente uno fue operado, suponiendo que el sangrado provenía del lado derecho del colon, pero requirió una nueva intervención del tipo de la gastrectomía y no ha tenido recurrencia de la hemorragia desde entonces. En los 2 pacientes manejados conservadoramente la evolución ha sido la esperada, el sangrado intestinal continua sin haber llegado a ser necesario intervenirlos quirúrgicamente

Es evidente que datos clínicos tan sencillos como la edad del paciente, el tiempo de evolución del sangrado del tubo digestivo y la presencia o no de telangiectasias corporales tiene valor para señalar la localización de las angiodisplasias, la utilidad de la angiografía y la posibilidad de tratamiento quirúrgico inicial.

CONCLUSIONES

- 1.- Una angiodisplasia se define como la malformación vascular originada por una alteración congénita o adquirida y caracterizada por la presencia de conductos arteriales, capilares y venosos anómalos.
- 2.- Las angiodisplasias del tubo digestivo son causa frecuente de hemorragia. Posiblemente sean la causa más frecuente del sangrado del tubo digestivo bajo en pacientes de más de 55 años de edad.
- 3.- La hemorragia puede ser mínima o catastrófica.
- 4.- Las lesiones vasculares deberán identificarse con denominaciones y clasificaciones adecuadas. Consideramos que hasta ahora la clasificación de Moore y colaboradores es útil.
- 5.- La etiología es variada; Puede ser congénita, adquirida o genéticamente determinada; por lo que la edad de presentación, el sitio de la lesión y otras manifestaciones clínicas difieren.
- 6.- El diagnóstico debe sospecharse en cualquier paciente (desde niños a viejos) con sangrado del tubo digestivo. Las medidas de diagnóstico incluyen endoscopia (alta o baja), el uso de eritrocitos marcados y la angiografía.
- 7.- El tratamiento más eficaz es la resección de las lesiones y el segmento intestinal involucradas en los tipos I y II, mientras que en el III debe ser inicialmente médico.
- 8.- El seguimiento de los pacientes debe ser a largo plazo por la posibilidad de recurrencia.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

RESUMEN

Una angiodisplasia es una malformación vascular congénita o adquirida caracterizada por conductos arteriales, capilares o venosos anómalos. Son de interés pues pueden ocasionar hemorragias mínimas o tan severas que ponen en peligro la vida del paciente. Moore y colaboradores en 1976 sugirieron clasificarlas en 3 tipos: I.- Lesiones localizadas en el colon derecho que ocurren en sujetos de más de 55 años de edad. II.- Lesiones localizadas a cualquier nivel del tubo digestivo, que al ser congénitas producen manifestaciones antes de los 55 años de edad y III.- Lesiones angiomasos múltiples en las que el tubo digestivo participa y habitualmente con presentación familiar. En el presente trabajo se revisan las publicaciones al respecto de la etiopatogenia, las características clínicas, los métodos diagnósticos y las diversas modalidades terapéuticas existentes de cada tipo.

Estudiamos 13 pacientes tratados en el Hospital General del Centro Médico Nacional del IMSS en el periodo de 1974 a 1983. La edad varió de 22 a 76 años con un promedio de 53. Fueron 9 mujeres y 4 hombres. Se trataron 4 pacientes del Tipo I, seis del Tipo II y tres del Tipo III.

Todos presentaron hemorragias con repercusión hemodinámica y en promedio requirieron de 8.7 unidades de sangre por paciente. De 10 pacientes estudiados con arteriografía, fué útil en 7. Este procedimiento carece de utilidad en el Tipo III. Otros estudios realizados incluyeron centellografía con eritrocitos marcados, endoscopia y estudios baritados.

Nueve pacientes fueron intervenidos y 3 fallecieron. Los sobrevivientes han estado asintomáticos posterior a la cirugía. En los últimos años el diagnóstico y tratamiento de estas lesiones se hace con mayor frecuencia y mejores resultados. La edad del paciente, el tiempo de evolución del sangrado intestinal y la presencia o no de telangiectasias corporales puede sugerir la localización de la lesión y el tratamiento subsecuente.

REFERENCIAS

- 1.- Mouiel J, Delmont J, Rampal P, et al. Les angiodysplasias ou ectasias vasculaires intestinales. J Chir (Paris) 1982; 119:419-28.
- 2.- Ackermann LV. Surgical Pathology 7th Edition. Mosby Company 1981.
- 3.- Andre JM, Pichard L, Kissel P. Les angiodysplasias systematisées. Clasificacion. Nosologie. J Neuroradiologie 1974; 1:3-45.
- 4.- Moore JD, Thompson NW, Appelman HD, et al. Arteriovenous malformations of the gastrointestinal tract. Arch Surg 1976; 111:381-9.
- 5.- Noer RJ. Hemorrhage as a complication of diverticulitis. Ann Surg 1955; 141:674-683.
- 6.- Noer RJ, Hamilton JE, Williams DJ, Broughton DS. Rectal hemorrhage: Moderate and severe. Ann Surg 1962; 155:794-805.
- 7.- Quinn WC, Ochsner A. Bleeding as a complication of diverticulosis or diverticulitis of the colon. Am Surg 1953; 19:397-402
- 8.- Quinn WC. Diverticular disease of the colon with hemorrhage: A study of 78 cases. Am Surg 1960; 26:171-178.
- 9.- Rigg BM, Ewing MR. Current attitudes on diverticulitis with particular reference to colonic bleeding. Arch Surg 1966; 92:321-332.
- 10.- Baum S, Nusbaum M, Blakemore WS, Finkelstein AK. The preoperative demonstration of intra-abdominal bleeding from undetermined sites by percutaneous -- selective celiac and superior mesenteric arteriography. Surgery 1965; 58: 797-805.
- 11.- Baum S, Athanasoulis CA, Waltman AC. Angiographic diagnosis and control of -- large-bowel bleeding. Dis Col Rect 1974, 17:447-455.
- 12.- Hagihara PF, Chuang VP, Griffen WO. Arteriovenous malformations of the colon. AM J Surg 1977; 133:681-687.
- 13.- Alfidi RJ, Esselstyn CD, Tarar R, et al. Recognition and angiosurgical detection of arteriovenous malformations of the bowel. Ann Surg 1971; 170:506-510.

- 14.- Wolff IW, Grossman MB, Shinya H. Angiodysplasia of the colon: Diagnosis and treatment. *Gastroenterology* 1977;72:329-333.
- 15.- Cooperman AM, Kelly KA, Bernatz PE, et al. Arteriovenous malformations of the intestine. *Arch Surg* 1972;104:284-287.
- 16.- Crichlow RW, Mosenthal WT, Spiegel PK, House RK. Arteriovenous malformations of the bowel and obscure cause of bleeding. *Am J Surg* 1975;129:440-448.
17. Richardson JD, Max MH, Flint LM, et al. Bleeding vascular malformations of the intestine. *Surgery* 1978;84:430-436.
- 18.- Boley SJ, Sammartano R, Adams A, et al. On the nature and etiology of vascular ectasias of the colon. *Gastroenterology* 1977; 72:650-660.
- 19.- Sabaratnam S, Samarendu BN. Angiodysplasia of the colon a post-mortem study. *J R Coll Surg Edinb* 1982;27:285-291.
- 20.- Hughes L E Postmortem survey of diverticular disease of the colon: Degenerative lesions of aging. *Gut* 1969; 10:336-340.
- 21.- Boley SJ, DiBiase A, Brandt LJ, Sammartano RJ. Lower intestinal bleeding in the elderly. *Am J Surg* 1979;137:57-64.
- 22.- Richardson JD, McInnis D, Ramos R, et al. Occult gastrointestinal bleeding:- An evaluation of available diagnostic methods. *Arch Surg* 1975;110:661-665.
- 23.- Spechler SJ, Schimmel EM. Gastrointestinal tract bleeding of unknown origin. *Arch Intern Med* 1982;142:236-240.
- 24.- Boley SJ, Sammartano R, Brandt LJ, Sprayregen S. Vascular ectasias of the colon. *Surg Gynecol Obstet* 1979;149:353-356.
- 25.- Groff WL. Angiodysplasia of the colon. *Dis Col Rect* 1983;26:64-67.
- 26.- Stewart WB, Gathright JB, Ray JE. Vascular ectasias of the colon. *Surg Gynecol Obstet* 1979;148:670-674.
- 27.- Giacchino JL, Geis WP, Pickleman JR, et al. Changing perspectives in massive lower intestinal hemorrhage. *Surgery* 1979; 86:368-376.

- 28.- Baum S, Athanasoulis CA, Waltman AC, et al. Angiodysplasia of the right colon: A cause of gastrointestinal bleeding. Am J Roentgenol 1977;129:789-94.
- 29.- Galloway SJ, Casarella WJ, Skimkin PM. Vascular malformations of the right colon as a cause of bleeding in patients with aortic stenosis. Radiology - 1974;113:11-5.
- 30.- Weaver GA, Alpern HD, Davis JS, et al. Gastrointestinal angiodysplasia associated with aortic valve disease: Part of a spectrum of the gut. Gastroenterology 1979;77:1-11.
- 31.- Williams RS. Aortic stenosis and unexplained gastrointestinal bleeding. Arch Intern Med 1961;108:859-63.
- 32.- Bourdette D, Greenberg B. Twelve year history of gastrointestinal bleeding in a patient with calcific aortic stenosis and hemorrhagic telangiectasia.- Dig Dis Sci 1979;24:77-82.
- 33.- Blass EG, Rosebaum JM. Bleeding from the right colon associated with aortic stenosis. Am J Dig Dis 1971;16:269-75.
- 34.- Heyde EC. Gastrointestinal bleeding in aortic stenosis. N Engl J Med 1958;- 259:196.
- 35.- Schwartz BM. Additional note on bleeding in aortic stenosis. N Engl J Med -- 1958;259:456.
- 36.- Mitsudo SM, Boley SJ, Brandt LJ, et al. Vascular ectasias of the right colon in the elderly: A distinct pathologic entity. Hum Pathol 1979;10:585-600.
- 37.- Pounder DJ, Rowland R, Pieterse AS, et al. Angiodysplasia of the colon. J - - Clin Pathol 1982;35:824-9.
- 38.- Weaver GA, Alpern HD, Davis JS, et al. Gastrointestinal angiodysplasia associated with aortic valve disease: Part of a spectrum of the gut. Gastroenterology 1979;77:1-11.
- 39.- Sprayregen S, Boley SJ. Vascular ectasias of the right colon. JAMA 1978; 239:962-4.
- 40.- Baum S, Athanasoulis CA, Waltman AC, et al. Angiodysplasia of the right colon as a cause of chronic gastrointestinal bleeding. Gastroenterology 1975;- 68:682-5.

- 41.- Bentley PG. The bleeding cecal angioma: A diagnostic problem. Br. J Surg -- 1976;63:455-9.
- 42.- Boley SJ, Sprayregen S, Sammartano RJ, et al. The pathophysiologic basis for the angiographic signs of vascular ectasias of the colon. Radiology 1977, -- 125:615-21.
- 43.- Miller KD, Tutton RH, Bell KA, et al. Angiodysplasia of the colon. Radiology 1979; 132:309-13.
- 44.- Marx FW, Gray RK, Duncan AM, et al. Angiodysplasia as a source of intestinal bleeding. Am J Surg 1977;134:125-30.
- 45.- Nusbaum M, Baum S, Blakemore WS. Clinical experience with the diagnosis and management of gastrointestinal hemorrhage by selective mesenteric catheterization. Ann Surg 1969; 170: 506-13.
- 46.- Rogers BHG. Endoscopic diagnosis and therapy of mucosal vascular abnormalities of the gastrointestinal tract occurring in elderly patients and associated with cardiac, vascular and pulmonary disease. Gastrointest Edosc -- 1980;26:134-8.
- 47.- Skibba RM, Hartong WA, Mantz FA, et al. Angiodysplasia of the cecum: Colonoscopic diagnosis. Gastrointest Edosc 1976;22:177-9.
- 48.- Rogers BHG, Alder F. Hemangiomas of the cecum. Gastroenterology 1976;71:- - 1079-82.
- 49.- Howard OM, Buchanan JD, Hunt RH. Angiodysplasia of the colon. Lancet 1982;- 4:16-9.
- 50.- Tedesco FJ, Wayne JD, Raskin JB, et al. Colonoscopic evaluation of rectal -- bleeding. Ann Intern Med 1978; 89:907-9.
- 51.- Sutton D, Murfitt J, Howarth F. Gastrointestinal bleeding from large angiomas. Clin Radiol 1981;32:629-632.
- 52.- Fataar S, Morton P, Schulman A. Arteriovenous malformations of the gastrointestinal tract. Clin Radiol 1981;32:623-628.
- 53.- Malan E, Puglionisi A. Congenital angiodysplasias of the extremities (Note I: Generalities and classification; venous dysplasias). J Cardiovas Surg --- 1964;5:87-130.

- 54.- Malan E, Puglionisi A. Congenital angiodysplasias of the extremities (Note II: Arterial, arterial and venous and haemolymphatic dysplasias). J Cardiovas Surg 1965;6:255-345.
- 55.- Govoni AF. Hemangiomas of the esophagus. Gastrointes Radiol 1980;7:113-117.
- 56.- Okada M, Lida M, Fuchigami T, et al. Submucosal arterial malformation of the stomach diagnosed endoscopically. Gastrointest Edosc 1983;29:30-31.
- 57.- Gal'egos L, Flores G, Cobos D, et al. Angiodisplasia de colon. Rev Gastroent Mex 1976;41:1-5.
- 58.- Van Niekerk JPV. Barium enema diagnosis of extensive angiomatous malformation. Br J. Radiol 1980;53:1095-97.
- 59.- Margulis AR. Selected cases from the film interpretation session of the Society of Gastrointestinal Radiologists. Gastrointest Radiol 1981;6:363-4.
- 60.- Feldman M, Smith VM, Warner CG. Varices of the colon. JAMA 1962;179:729-30.
- 61.- Wagner M, Kiselow MC, Keats WL, et al. Varices of the colon. Arch Surg 1970;100:718-20.
- 62.- Solis-Herruzo JA. Familial varices of the colon diagnosed by colonoscopy. Gastrointest Edosc 1977;24:85-86.
- 63.- Lieberman DA, Krippaehne WW, Melnyk CS. Colonic varices due to intestinal cavernous hemangiomas. Dig Dis Sci 1983;28:852-8.
- 64.- Izsak EM, Finlay JM. Colonic Varices. Am J Gastroenterol 1980; 73:131-6.
- 65.- Holden KR, Alexander F. Diffuse neonatal hemangiomatosis. Pediatrics 1970; 46:411-21.
- 66.- Edgerton MT. Vascular hamartomas and hemangiomas: Classification and treatment. South Med J 1982;75:1541-7.
- 67.- Stillman AE, Hansen RC, Hallinan V, et al. Diffuse neonatal hemangiomatosis with severe gastrointestinal involvement. Clin Pediatr 1983;22:589-91.

68.- Clemmenson O. A case of multiple neonatal hemangiomatosis successfully treated by systemic corticosteroids. *Dermatologica* 1979;159:495-9.

69.- Hashimoto K, Pritzker MS. Hereditary hemorrhagic telangiectasia: An electron microscopic study. *Oral surg* 1972;32:751-768.

70.- Menefee MG, Flessa MC, Glueck HI, et al. Hereditary hemorrhagic telangiectasia. *Arch Otolaryngol* 1975;101:246-251.

71.- Mestre JR, Adres JM. Hereditary hemorrhagic telangiectasia causing hematemesis in an infant. *J Pediatr* 1982;101:577-579.

72.- Smith CR, Bartholomew LG, Cain JC. Hereditary hemorrhagic telangiectasia and gastrointestinal hemorrhage. *Gastroenterology* 1963;44:1-6.

73.- Jacobson G, Krause U. Hereditary haemorrhagic telangiectasia localized to the gastrointestinal tract. *Scand J Gastroenterol* 1970; 5:283-288.

74.- McCaffery TD, Lilly JO. Hereditary telangiectasia manifested as gastrointestinal bleeding without visible telangiectasia. *Am J Gastroenterol* 1975;63:327-332.

75.- Hodgson CH, Burchell HG, Good CA, et al. Hereditary hemorrhagic telangiectasia and pulmonary arteriovenous fistula: Survey of a large family. *N Eng J Med* 1959;261:625-636.

76.- Hodgson CH, Kaye RL. Pulmonary arteriovenous fistula and hereditary hemorrhagic telangiectasia: A review and report of 35 cases of fistula. *Dis Chest* 1963;43:449-455.

77.- Dines DE, Claggett OT, Bonebrake RA. Hereditary telangiectasia and pulmonary fistula: Case of large right-to-left shunt surgically corrected. *Arch Intern Med* 1967;119:195-197.

78.- Chandler D. Pulmonary and cerebral arteriovenous fistula with Osler's disease. *Arch Intern Med* 1965;116:277-282.

79.- Graham WP, Eiseman B, Pryor R. Hepatic artery aneurysm with portal vein fistula in a patient with familial hereditary telangiectasia. *Ann Surg* 1964;159:362.

- 80.- Razi B, Beller BM, Ghidoni J, et al. Hyperdynamic circulatory state due to intrahepatic fistula in Osler-Weber-Rendu disease. *Am J Med* 1971;50:--809.
- 81.- Burchardt D, Stadler GA, Ludin H, et al. Hyperdynamic circulatory state - due to Osler-Weber-Rendu disease with intrahepatic arterio-venous fistulas. *Am Heart J* 1973;85:797.
- 82.- Danchin N, Thisse JY, Neimann JL, et al. Osler-Weber-Rendu disease with multiple intrahepatic arteriovenous fistulas. *Am Heart J*. 1983;105:856-859.
- 83.- Cronstedt J, Brechter C, Carling L. Coexisting hereditary hemorrhagic -- telangiectasia and primary thrombocythaemia-Coincidence or syndrome? - *Acta Med Scand* 1982;212:261:265.
- 84.- Ramsay DM, Buist TAS, Macleod DAD, et al. Persistent gastrointestinal - -- bleeding due to angiodysplasia of the gut in Von Willebrand's disease. *Lancet* 1976;2:275-278.
- 85.- Ahr JD, Rickles FR, Hoyer LW, et al. Von Willebrand's disease and hemorrhagic telangiectasia. Association of two complex disorders of hemostāsis resulting in life-threatening hemorrhage. *Am J Med* 1977;62:452-458.
- 86.- Rosborough TK, Swaim WR. Acquired Von Willebrand's disease, platelett-- release defect and angiodysplasia. *Am J Med* 1978;65:96-100.
- 87.- Nyman V, Boijesen E, Lindstrom C, et al. Angiography in angiomatous le--- sions of the gastrointestinal tract. *Acta Radiol Diag*. 1980;21: - - 21-31.
- 88.- Sogge MR, Dale JA, Butler ML. Detection of typical lesions of hereditary hemorrhagic telangiectasia by colonoscopy. *Gastrointest Edosc* 1980;26: 52-23.
- 89.- Koch HJ, Lewis JS. Hormonal managment of hereditary hemorrhagic telan-- giectasia. *JAMA* 1952;149:1376-1380.
- 90.- McGee RR. Estrogen-Progestogen therapy for gastrointestinal bleeding - in hereditary hemorrhagic telangiectasia. *South Med J* 1979; 72:1503.
- 91.- Schwartz JT, Patton GA, Graham DY, et al. Gastric radiotherapy as treat ment of hereditary hemorrhagic telangiectasia. *Am J Gastroenterol* - - 1982;77:53-54.

- 92.- Weingart J, Lux G, Elster K, et al. Recurrent gastrointestinal bleeding in Osler's disease successfully treated by endoscopic electrocoagulation in the stomach. *Endoscopy* 1975;7:160-3
- 93.- Fruhmorgen P, Bodem F, Reidenbach HD, et al. Endoscopic laser coagulation of bleeding gastrointestinal lesions with report of the first therapeutic application in man. *Gastrointest Edosc* 1976: 23:73.
- 94.- Jensen DM, Machicado G, Tapia J, et al. Endoscopic treatment of telangiectasia with argon laser photocoagulation and bipolar electrocoagulation in patients with chronic gastrointestinal bleeding. *Gastrointest Edosc* 1980;26:69-71
- 95.- Weaver GA, Wilk HE, Olson JE. Successful endoscopic electrocoagulation of gastric lesions of hereditary hemorrhagic telangiectasia responsible for repeated hemorrhage. *Gastrointest Edosc* 1981;27:181-183.
- 96.- Christiansen J, Funding J. Hereditary hemorrhagic telangiectasia (Osler's disease) as the cause of gastrointestinal hemorrhage. *Acta - - Chir Scand* 1970;136:213-218.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN