

Várices colónicas idiopáticas familiares: un caso infrecuente en la literatura

Ignacio Federico Caldo,¹ Ricardo Federico Díaz,¹ Diana Lombardo,² Alejandro Dutack,^{1, 3} Hernán Iannicillo¹

¹ Endoscopia Digestiva.

² Anatomía Patológica.

³ Estudios Especiales.

CEGED, Centro de Gastroenterología y Endoscopia Digestiva. Morón, Buenos Aires, Argentina.

Acta Gastroenterol Latinoam 2018;48(1):44-47

Recibido: 16/04/2016 / Aceptado: 27/09/2017 / Publicado ON-line: 19/03/2018

Resumen

Las várices colónicas sin hipertensión portal (VCSHTP) o familiares idiopáticas (VCFI) son malformaciones venosas cuya etiopatogenia obedece a una enfermedad vascular congénita muy infrecuente. La presencia de VCSHTP es extremadamente rara y constituye una causa infrecuente de hemorragia digestiva baja (HDB). Presentamos el décimo caso de várices colónicas idiopáticas familiares publicado en la literatura europea, norteamericana y latinoamericana; además, es el cuarto caso con presencia de la patología en más de un familiar. Dada la rareza del cuadro y su asociación

familiar, es importante el estudio y la búsqueda de várices en los familiares del caso índice.

Palabras claves. Várices colónicas, várices colónicas sin hipertensión portal.

Family idiopathic colonic varices, an infrequent case in literature

Summary

Colonic varices without portal hypertension (CVWPHT) or family idiopathic are venous malformations whose etiopathogenesis is related to a highly infrequent congenital vascular disease. The presence of CVWPHT is extremely rare and constitutes an infrequent cause of lower gastrointestinal bleeding. Having presented the tenth case of family idiopathic colonic varices published in European, Northamerican and Latin american literature, this is the fourth case with a presence of this pathology in more than one relative. Given the rarity of the condition and its family association, it is important to study and search the relatives of the index case for varicose veins.

Key words. Colonic varices, colonic varices without portal hypertension.

Correspondencia: Hernán Iannicillo
CEGED, Centro de Gastroenterología y Endoscopia Digestiva,
Int. García Silva 632 (CP 1708). Morón, Buenos Aires, Argentina
Correo electrónico: hiannicillo@gmail.com

AbreviaturasVCSHTP: *várices colónicas sin hipertensión portal.*VCFI: *várices colónicas familiares idiopáticas.*VC: *várices colónicas.*HTP: *hipertensión portal.*HDB: *hemorragia digestiva baja.*SOMF: *sangre oculta en materia fecal.*VEDA: *videoendoscopia digestiva alta.*VCC: *videocolonoscopia.*TCMC: *tomografía computada multicorte.*

Las várices colónicas sin hipertensión portal (VCSHTP) o várices colónicas familiares idiopáticas (VCFI) son malformaciones venosas cuya etiopatogenia obedece a una enfermedad vascular congénita muy infrecuente. En la mayoría de los casos las várices colónicas (VC) se producen en el contexto de una hipertensión portal (HTP) secundaria a cirrosis o trombosis de la vena porta. Existen otras causas, tales como trombosis de la vena mesentérica, insuficiencia cardíaca, malformaciones arteriovenosas y pancreatitis crónica.¹ La presencia de VC en ausencia de cualquiera de las etiologías mencionadas es extremadamente rara y constituye una causa infrecuente de hemorragia digestiva baja (HDB). Más infrecuente aún es la existencia de dicha alteración en familiares de primer grado. La hemorragia digestiva recurrente es la manifestación más común, pero las VC pueden presentarse como un hallazgo endoscópico o imagenológico.²

Caso clínico

Caso 1 (índice): hombre de 35 años, derivado por cuadro de anemia ferropénica y test de sangre oculta en materia fecal (SOMF) positivo. Como antecedentes personales presentaba episodios aislados y autolimitados de proctorragia de larga data y un cuadro de leucemia linfoblástica aguda a los 10 años de edad, tratado y sin recidiva hasta la actualidad. Laboratorio: Hto: 33% y Hgb: 11,3 g/dl; hepatograma, función renal, proteinograma y coagulograma normales. Se realizó una videoendoscopia digestiva alta (VEDA), que mostró dilataciones varicosas grandes a partir de la segunda porción del duodeno (Figura 1), sin várices esofagogástricas. La videocolonoscopia (VCC) evidenció várices de diferentes tamaños en íleon distal y en todo el marco colónico. Ante estos hallazgos, se realizó una ecografía abdominal sin evidencias de hipertensión portal; eco-doppler abdominal: vena porta y esplénica sin evidencias de obstrucción venosa y la tomografía computada multi corte (TCMC) de abdomen

Figura 1. Dilataciones varicosas en la segunda porción duodenal. Caso 1 (índice).



y pelvis sin anomalías. Para evaluar el resto del intestino delgado se realizó una videocápsula, que también mostró várices en todo el trayecto (Figura 2). El paciente fue manejado de forma conservadora, normalizando los valores hematimétricos y encontrándose estable hasta el presente.

Figura 2. Dilataciones venosas de intestino delgado. Caso 1 (índice).



Caso 2 (padre): 63 años, sin antecedentes patológicos personales de relevancia. Con el antecedente del caso índice se revisó la base de datos y se confirmó la presencia de VC idiopáticas. El diagnóstico fue realizado 4 años antes del caso índice, en el contexto de una VCC como pesquisa de cáncer de colon, observándose várices tortuosas, sin estigmas de riesgo de sangrado en todo el marco colónico (Figura 3). VEDA sin evidencias de várices. TCMC y ecografía abdominal sin evidencias de HTP. Hemograma, hepatograma y coagulograma normales. Actualmente se mantiene en seguimiento y se encuentra asintomático.

Figura 3. Varices colónicas en colon descendente. Caso 2 (padre).

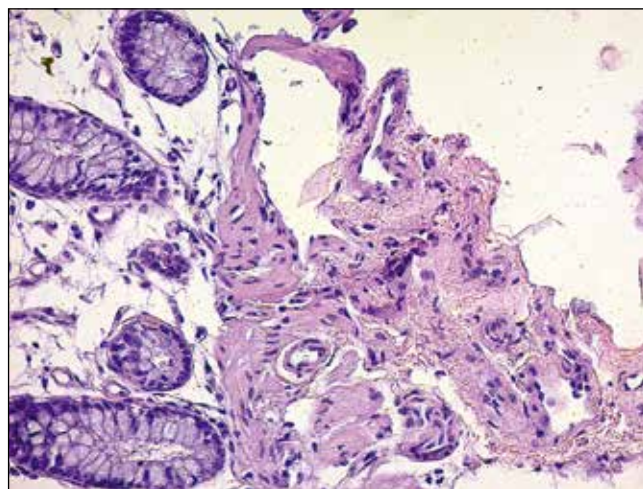


Caso 3 (hermana): 37 años. Antecedentes personales de anemia ferropénica. Con el antecedente del hermano y del padre, se realiza VEDA normal y VCC con dilataciones venosas, tortuosas, sin estigmas de riesgo de sangrado en todo el trayecto colónico. Se toman biopsias escalonadas que muestran íleon y colon con edema de mucosa, corion y submucosa con proliferación de vasos venosos con engrosamiento de la pared (Figura 4).

Discusión

Las VC son una anomalía vascular digestiva poco frecuente con una incidencia del 0,07%.³ Las várices idiopáticas del intestino delgado y del colon son una entidad extremadamente rara. En la búsqueda realizada tanto en *MEDLINE*, *LILACS*, como *EMBASE*, con los siguientes términos: *VC*, *VCSHP* / *colonic varices*, *colonic varices*

Figura 4. Anatomía patológica de colon. Caso 3 (hermana): numerosos vasos venosos ectásicos con engrosamiento de la pared.



without portal hypertension solo se ha encontrado la predisposición familiar en tan solo nueve series de casos. La primera de ellas fue publicada por Hardy y col. en el año 1967.⁴

En la familia descrita en esta publicación, se encontraron várices en ambos hermanos y en el progenitor, luego de haberse buscado a punto de partida del caso índice, que se presentó con hemorragia digestiva. Por lo tanto, sería la décima serie de VCFI (Tabla 1).^{1, 3-5, 7-11}

Para las várices colónicas idiopáticas se han propuesto varias teorías fisiopatológicas. Atin y col. sostienen la hipótesis de que las malformaciones arteriovenosas ocultas podrían elevar la presión venosa portal. Otra de las posibilidades es que trastornos del tejido conectivo modificarán la integridad venosa estructural y generasen las dilataciones venosas.⁵ Afecta a ambos sexos por igual, habitualmente antes de la tercera década.

El diagnóstico suele ser difícil porque raramente causan hemorragia digestiva (HD) evidente. El antecedente familiar de VC sin evidencia de hipertensión portal o trombosis venosa orienta hacia la sospecha diagnóstica. Zaman y col. describen un caso que simuló una poliposis colónica en el colon por enema.⁶ En la actualidad, la VCC es el estudio diagnóstico de elección. Las VC se visualizan como dilataciones venosas tortuosas y, en ocasiones, también pueden confundirse con pólipos. La insuflación escasa del colon durante el estudio puede hacer dificultoso su diagnóstico.

El tratamiento en caso de no presentar sangrado es conservador. No se ha demostrado la eficacia de la terlipresina u el octreótide en la hemorragia aguda por

Tabla 1. Series de VCFI reportadas en la literatura.

Reporte de caso	Caso índice (edad) / relación parental	Sitio comprometido
Atin et al.	Índice-Masculino (23) / Hermana (17)	M: Tracto gastrointestinal completo / F: Colon
Beermann et al.	Índice - Masculino (65) / Hermana (67)	M: Colon / F: Colon
Bernardini et al.	Índice - Masculino: (61) / Hija (N/E) Índice - Femenino: (43) / Hijo (17)	M: Íleon y colon / F: Íleon y colon F: Íleon y colon / M: Íleon y colon
Hawkey et al.	Índice - Masculino (66) / Hermana (47) / Hija (26)	M: Colon / F: Tracto gastrointestinal completo / Hija: N/E
Kori et al.	Índice - Masculino (20) / Hermano (15)	M: Colon / M: Colon
Morini et al.	Índice - Femenino (67) / Hermana (59)	F: I. delgado y colon / F: I. delgado y colon
Solis-Herruzo et al.	Índice - Femenino (18) / Tía materna (26)	F: Íleon y colon / F: Colon
Hardy et al.	Índice - Masculino (20) / Hermano (6)/ Sobrina (20)	M: Colon / M: Colon / F: Colon
Boland et al.	Índice - Masculino (20) / Hermano (28) / Hermana (29)	M: Estómago y colon / M: Estómago, intestino delgado y colon / F: Colon
Iannicillo et al.	Índice - Masculino (35) / Hermana (28) / Padre (65)	M: Intestino delgado y colon / F: Colon / M: Colon

VCFI: várices colónicas familiares idiopáticas; **N/E:** no especificado; **F:** femenino; **M:** masculino.

VCSHTP. La resección quirúrgica estaría indicada en hemorragias graves o recurrentes.¹ Los tres integrantes del grupo familiar aquí presentado fueron tratados de manera conservadora, manteniéndose asintomáticos hasta el momento. Por lo tanto, las VC constituyen una entidad rara; la mayoría de ellas son secundarias a HTP con afectación segmentaria del colon. La identificación de VCSHTP en grupos familiares es aún mucho menos frecuente, aunque es importante tener este diagnóstico en consideración.

Referencias

- Boland P, Leonard J, Saunders M, Bursey F. Familial idiopathic small-bowel and colonic varices in three siblings. *Endoscopy* 2014; 46: 893-895.
- Haddad JD, Lacey BW. Isolated non-hemorrhagic cecal varices. *Gastroenterology Report* 2014: 316-319.
- Solis-Herruzo JA. Familial varices of the colon diagnosed by colonoscopy. *Gastrointest Endosc* 1977; 24: 85-86.
- Hardy M, Barbin JY, Caroli J. Familial mesenteric hypertension. *Rev Med Chir Mal Foie* 1967; 42: 237-246.
- Atin V, Sabas JA, Cotano JR, Madariaga M, Galan D. Familial varices of the colon and small bowel. *Int J Colorectal Dis* 1993; 8: 4-8.
- Zaman L, Bebb JR, Dunlop SP, Jobling JC, Teahon K. Familial colonic varices - a cause of "polyposis" on barium enema. *The British Journal of Radiology* 2008; 81: e17-e19.
- Hawkey CJ, Amar SS, Daintith HAM, Toghil PJ. Familial varices of the colon occurring without evidence of portal hypertension. *The British Journal of Radiology* 1985; 58: 677-679.
- Beermann EM, Lagaay MB, Van Nouhuys JM, Overbosch D. Familial varices of the colon. *Endoscopy* 1988; 20: 270-272.
- Morini S, Caruso F, De Angelis P. Familial varices of the small and large Bowel. *Endoscopy* 1993; 25: 188-190.
- Bernardini D, Barthelet M, Castellani P, Sahel J, Gauthier A, Botta-Fridlund D. Familial varices of the colon: report of four cases (In French). *Gastroenterol Clin Biol* 1998; 22: 827-830.
- Kori M, Keter D, Grunshpan M, Zimmerman J, Ackerman Z. Familial Colonic Varices. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2000; 30: 447-449.