



OBSERVACIÓN CLÍNICA

Lesión de Dieulafoy de vesícula biliar como causa de hemobilia con hemoperitoneo

Francisco Ignacio Sevilla Chica*, Laia Bernet Vegué, Marcos Martínez Benaclocha y Jose Torró Richart

Anatomía Patológica, Hospital Lluís Alcanyis, Xàtiva, Valencia, España

Recibido el 12 de mayo de 2011; aceptado el 14 de julio de 2011

Disponible en Internet el 4 de noviembre de 2011

PALABRAS CLAVE

Lesión de Dieulafoy;
Sangrado
gastrointestinal;
Vesícula biliar

KEYWORDS

Dieulafoy's lesion;
Gastrointestinal
bleeding;
Gallbladder

Resumen La lesión de Dieulafoy es una rara anomalía vascular causa de hemorragias gastrointestinales masivas. Se caracteriza por el sangrado de una arteriola submucosa a través de una erosión en la mucosa, por otra parte normal.

Aunque la lesión de Dieulafoy fue inicialmente descrita en el estómago y el tracto digestivo superior, también se han comunicado casos en el colon, recto y en canal anal. Publicamos el primer caso de lesión de Dieulafoy en la vesícula biliar que se presentó como una hemorragia peritoneal masiva. Describimos las características clínico-patológicas de esta inusual entidad, así como el abordaje de su diagnóstico y tratamiento.

© 2011 Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Dieulafoy's lesion of the gallbladder as a cause of hemobilia with hemoperitoneum

Abstract Dieulafoy's lesion is an uncommon vascular anomaly causing massive gastrointestinal hemorrhage, characterized by bleeding from an arteriole that protrudes through a tiny mucosal defect.

Although Dieulafoy's lesion was initially described in the stomach and upper gastrointestinal tract, cases have also been reported in the colon, rectum and anal canal. We report the first case of Dieulafoy's lesion in the gallbladder, which presented as massive peritoneal bleeding. We describe the clinical and pathological characteristics of this unusual entity, as well as the approach to its diagnosis and treatment.

© 2011 Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Introducción

La enfermedad de Dieulafoy es una peculiar y característica alteración vascular, encontrada con más frecuencia en el estómago proximal, descrita en 1898 por el cirujano francés del mismo nombre, que describió 3 casos de pacientes

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: sevilla.fra@gva.es (F.I. Sevilla Chica).

con anemia por diminutas úlceras gástricas, a las cuales denominó «exulceratio simplex».

La importancia de la lesión radica en su forma de presentación, generalmente como una hemorragia aguda o rápidamente recurrente del tracto gastrointestinal, que puede causar la muerte.

Comunicamos el primer caso de lesión de Dieulafoy en vesícula biliar, que se manifestó como una urgencia quirúrgica con hemobilia y hemoperitoneo.

Comentamos las características clínico-patológicas de esta inusual enfermedad, los métodos diagnósticos y su tratamiento adecuado.

Material y métodos

Presentamos el caso de un paciente varón de 73 años de edad con antecedentes de hipertensión arterial severa e insuficiencia renal crónica secundaria a uropatía obstructiva.

Un mes antes del proceso actual, el paciente sufrió una crisis hipertensiva con un hematocrito del 27%.

En el ingreso actual, el paciente presentó de forma súbita dolor intenso en epigastrio e hipocondrio derecho con vómitos. Se realizó una ecografía y tomografía computarizada (TC) que demostraron una rotura de la vesícula biliar con formación de colemoperitoneo, que requirió dialización y cirugía de urgencia.

En la intervención se apreció un importante hemoperitoneo de 1,5-2 l en relación con estallido de la vesícula biliar, la cual no mostraba signos inflamatorios. Se realizó hemostasia, colecistectomía y lavado de la cavidad.

Resultados

La vesícula biliar medía 6 x 4 x 4 cm y presentaba una perforación en cuerpo.

A la apertura longitudinal de la pieza, se observó un área de mucosa negruzca debido a restos hemáticos.

El estudio histológico mostró la presencia de una arteriola de gran calibre en la pared de la vesícula, que irrumpiendo en la lámina propia y mucosa se abría en la luz de la vesícula

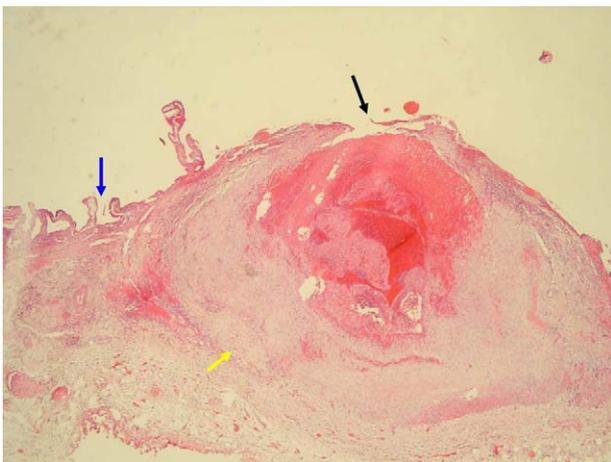


Figura 1 Lesión de Dieulafoy. Pared de arteria sangrante (flecha amarilla) y sitio de rotura (flecha negra) en interior de la pared de la vesícula (flecha azul). (HE, $\times 2,5$).

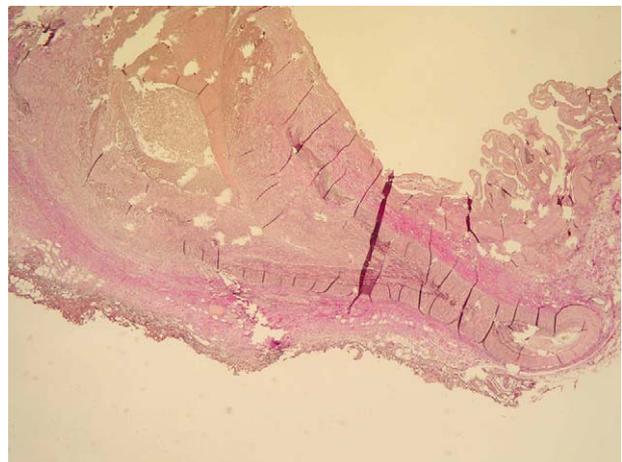


Figura 2 Trayecto de la arteria dentro de la pared mostrando en negro las capas elásticas. (Orceína, $\times 2,5$).



Figura 3 Presencia de capa elástica en la pared de la arteria. (Orceína, $\times 2,5$).

(fig. 1) coincidiendo con el área de perforación descrita en el examen macroscópico.

La estructura histológica de la arteriola no mostraba alteraciones en ninguna de las capas de la pared, aunque la luz arterial mostraba un diámetro aumentado que llegaba a medir, en algunos puntos, 1,8 mm.

No se evidenció infiltrado inflamatorio alrededor de la rotura arterial, ni en las zonas de mucosa circundantes.

Las técnicas realizadas para detectar la capa elástica de los vasos sanguíneos (Orceína y Van Gieson) demostraron su presencia confirmando que se trata de una arteria (figs. 2 y 3).

Discusión

La lesión de Dieulafoy, descrita en 1898¹, afecta, en más del 75% de los casos, a curvatura menor gástrica^{2,3}. Posteriormente, se ha descrito en otras localizaciones como duodeno, yeyuno y otros segmentos del intestino delgado⁴⁻⁶, así como intestino grueso⁷⁻¹¹, recto^{12,13}, canal anal¹⁴, esófago¹⁵, bronquio¹⁶ y línea ileopectínea¹⁷. En 1996, Francois Parat¹⁸ comentó un caso en vesícula biliar, publicado por Truong¹⁹

como posible lesión de Dieulafoy, pero no fue confirmado por el autor.

Se trata de una lesión dos veces más frecuente en hombres que en mujeres, con una media de edad de presentación en la sexta década de la vida, aunque puede presentarse a cualquier edad.

La importancia de esta lesión radica en su forma de presentación, ya que típicamente se manifiesta como una hemorragia gastrointestinal aguda masiva o rápidamente recurrente, que puede causar la muerte^{20,21}. La repetición de la hemorragia dentro de las primeras semanas es frecuente.

El sustrato anatómico de la lesión de Dieulafoy consiste en una anomalía vascular de origen congénito en la que un vaso arterial, histológicamente normal, no reduce su calibre al ir introduciéndose, desde fuera a dentro, en las capas viscerales de los órganos, llegando así hasta la submucosa. Para explicar este hecho, en 1963 Voth²² propuso la teoría de «la arteriola de calibre persistente». Habitualmente, cuando un vaso arterial penetra las diferentes capas viscerales del tracto gastrointestinal se va ramificando y reduciendo su calibre. En la lesión de Dieulafoy, por el contrario, falla este mecanismo, permitiendo que una arteriola del calibre propio de la capa muscular llegue a la submucosa. Ello facilita que distintos factores locales que puedan ulcerar la mucosa consigan producir una rotura arterial. Factores como la continua presión pulsátil de la arteria han sido implicados en la isquemia y necrosis de las mucosas^{8,9} con posterior exposición de la misma a los componentes de las luces viscerales.

El vaso arterial persistente puede llegar a tener un diámetro de 1-3 mm, lo que supone entre 10 y 30 veces el calibre normal.

Nuestro caso es la primera lesión de Dieulafoy confirmada en vesícula biliar.

Especular sobre el impacto que la hipertensión sistémica pudo haber tenido en la rotura es difícil de saber, aunque posiblemente el efecto de esa anomalía sobre la pared arterial sería escaso, ya que la arteria no presentaba ninguna alteración histológica en su estructura, sino únicamente en su calibre, claramente anómalo en esa localización anatómica, que como demostraron las técnicas elásticas alcanzaba, en algunos puntos, hasta 1,87 mm de diámetro. En nuestro caso no pudimos encontrar a ningún nivel ectasias, aneurismas o arteritis, ni en ésta ni en otras arterias de la pared vesicular.

Por otra parte, se ha publicado un caso de lesión de Dieulafoy en canal anal¹⁴ con antecedentes personales de hipertensión similares al nuestro.

Molnár y Miko²³ describen la pérdida e incluso la ausencia de las fibras musculares circulares de la pared de la arteria adyacente a la perforación. La hemorragia digestiva por lesión de Dieulafoy se consideraba un proceso excepcional hasta hace pocas décadas, probablemente por estar infradiagnosticada. Desde la generalización de la endoscopia urgente en las hemorragias digestivas, el número de casos diagnosticados ha aumentado, si bien sigue siendo un proceso poco común. La incidencia oscila entre el 0,3 y el 6,8% de todas las hemorragias digestivas altas²⁴⁻²⁶.

Por otra parte, la hemobilia es un proceso patológico que puede ocurrir en una variedad de situaciones clínicas como traumatismo²⁷, coledocistitis²⁸, enfermedad inflamatoria alitiásica^{29,30}, lesiones vasculares como varices³¹,

rotura espontánea de una arteria³², trombosis arterial³³, pseudoaneurismas³⁴ o displasia fibromuscular³⁵, así como también en ciertas neoplasias³⁶. La hemobilia traumática es la más frecuente (en el 40-85% de los casos) y puede ser consecuencia de una lesión hepatobiliar accidental o iatrogénica.

Los instrumentos diagnósticos útiles para el diagnóstico de la lesión de Dieulafoy dependen de la localización de la lesión. Así, las lesiones en el estómago, duodeno, colon o recto pueden ser detectadas por endoscopia, aunque es a menudo difícil ya que, en la mayor parte de los pacientes, la presentación es con sangrado masivo³. El diagnóstico es más difícil en yeyuno, o imposible en otras localizaciones, como en la vesícula biliar.

En el tubo digestivo, los criterios endoscópicos diagnósticos a tener en cuenta son los siguientes: 1) visión de un pequeño vaso sanguíneo protruyente; 2) sangrado arterial activo; 3) presencia de un trombo fresco adherido, o 4) sangrado arterial reciente en la zona, aunque esté inactivo.

Otro instrumento útil en el diagnóstico de la enfermedad de Dieulafoy es la angiografía^{3,5,9} que puede ser muy eficaz para localizar el punto de sangrado, aunque puede ser negativa o poco informativa en los casos en los que no hay sangrado activo.

En los casos de hemobilia, la ecografía abdominal es una técnica útil, así como la tomografía computarizada abdominal, la colangiorresonancia, la colangiografía retrógrada endoscópica y la colangiografía transhepática percutánea o la arteriografía del tronco celíaco.

Previamente al tratamiento endoscópico, la cirugía era el único tratamiento efectivo, realizándose la resección del segmento afectado, como en las localizadas en el colon (7,9) o para las lesiones situadas distalmente, como canal anal, en las que la resección en cuña puede ser la mejor forma de tratamiento en esta localización¹⁴.

En la actualidad, el tratamiento endoscópico ha adquirido amplia difusión y aceptación, siendo muy útil en aquellas lesiones que, de otra manera, requerirían una laparotomía, consiguiendo el control del sangrado entre el 88,6 y el 92% de los casos³⁷⁻³⁹. La escleroterapia endoscópica ha dado muy buenos resultados en lesiones accesibles, ya sea en el recto, como en la serie de Meister⁴⁰, o en estómago⁴¹. La técnica de mejor resultado, en la actualidad, probablemente es el hemocliping endoscópico⁴², quedando la angiografía selectiva con embolización endovascular^{43,44} como alternativa para los casos con lesiones inaccesibles por endoscopia. Pueden realizarse también ligaduras directas del vaso sangrante, resección del mismo o del aneurisma, cierre de fistulas o colecistectomía en los casos de fallo de las técnicas endoscópicas o angiográficas. Por tanto, en general, la terapia endoscópica puede ser un tratamiento eficaz para evitar la cirugía o, por lo menos, facilitar que los pacientes lleguen a la misma en mejores condiciones. Es importante reseñar que si es el endoscopista quien realiza el diagnóstico, debe ubicar de forma precisa la lesión, puesto que cuando no hay sangrado es muy difícil su hallazgo por parte del cirujano.

En nuestro caso, tras la realización de ecografía y TC, en la intervención se confirmó la presencia de un importante hemoperitoneo de 1,5-2 l en relación con estallido de la vesícula biliar, la cual no mostraba signos inflamatorios. Se realizó hemostasia, colecistectomía y lavado de la cavidad, tras lo cual al enfermo le fue dada el alta.

Bibliografía

1. Dieulafoy G. Exulceratio Simplex. Bull Acad Med. 1898;49:49-84.
2. Hoffmann J, Beck, Jensen HE. Dieulafoy's lesion. Surg Gynecol Obstet. 1984;159:537-40.
3. Reilly HF3d, Al-Kawas FH. Dieulafoy's lesion. Diagnosis and management. Dig Dis Sci. 1991;36:1702-7.
4. Villegas P, Lozano C, Yaquich P. Enfermedad de Dieulafoy duodenal: a propósito de un caso. Rev Esp Patol. 2010;43:33-4.
5. Matuchansky C, Babin P, Abadie JC, Payen J, Gasquet C, Barbier J. Jejunal bleeding from a solitary large submucosal artery. Report of two cases. Gastroenterology. 1978;75:110-3.
6. Dy NM, Gostout CJ, Balm RK. Bleeding from endoscopically identified Dieulafoy lesion of the proximal small intestine and colon. Am J Gastroenterol. 1995;90:108-11.
7. Richards WO, Grove-Mahoney D, Williams LF. Hemorrhage from a Dieulafoy type ulcer of the colon: a new cause of lower gastrointestinal bleeding. Am Surg. 1988;54:121-4.
8. Ma CK, Padda H, Pace EH, Szilagyi E. Submucosal arterial malformation of the colon with massive hemorrhage: report of a case. Dis Colon Rectum. 1989;32:149-52.
9. Barbier P, Luder P, Triller J, Ruchti C, Hassler H, Stafford A. Colonic hemorrhage from a solitary minute ulcer. Report of three cases. Gastroenterology. 1985;88:1065-8.
10. Pishori T, Khurshaidi N, Khan SM, Hussain AS. Massive lower gastrointestinal bleeding due to Dieulafoy lesion of the colon. Indian J Gastroenterol. 2003;22:66-7.
11. Katsinelos P, Pilpilidis I, Paroutoglou G, Galani I, Tsolkas P, Fotia Kapelidis P, et al. Dieulafoy-like lesion of the colon presenting with massive lower gastrointestinal bleeding. Surg Endosc. 2004;18:346.
12. Yeoh KG, Kang JY. Dieulafoy's lesion in the rectum. Gastrointest Endosc. 1996;43:614-6.
13. Franko E, Chardavoyne R, Wise L. Massive rectal bleeding from a Dieulafoy's type ulcer of the rectum: a review of this unusual disease. Am J Gastroenterol. 1991;86:1545-7.
14. Azimudin K, Stasik JJ, Rosen L, Rieter RD, Khubchandani IT. Dieulafoy's lesion of the anal canal: a new clinical entity. Dis Colon Rectum. 2000;43:423-6.
15. Ertekin C, Barbaros U, Taviloglu K, Guloglu R, Kasoglu A. Dieulafoy's lesion of esophagus. Surg Endosc. 2002;16:219.
16. Pomplun S, Sheaff MT. Dieulafoy's disease of the bronchu: an uncommon entity. Histopathology. 2005;46:598-9.
17. Molina-Infante J, Vinagre-Rodríguez G, Martín-Noguerol E, González Santiago JM, Martínez-Alcalá C. Dieulafoy's lesion on the pectineal line. Gastroenterol Hepatol. 2010;33:756-7.
18. Paraf F. Maladie de Dieulafoy de la vésicule biliaire: premier case? Gastroenterol Clin Biol. 1996;20:712.
19. Truong F, Mariette D, Capron F, Ciorascu R, De La Veaucoupet J, Smadja C. Une cause exceptionnelle d'hémoperitoine: hémocholecyste et rupture de la vésicule biliaire secondaires à l'ulcération d'une artère par un calcul. Gastroenterol Clin Biol. 1996;20:209-20.
20. Veldhuyzen van Zanten SJ, Bartelsmam JF, Schipper ME, Tytgat GN. Recurrent massive haematemesis from Dieulafoy vascular malformations: a review of 101 cases. Gut. 1986;27:213.
21. Mortensen NJ, Mountford RA, Davies JD, Jeans WD. Dieulafoy' disease: a distinctive arterionous malformation causing massive gastric haemorrhage. Br J Surg. 1983;70:76.
22. Voth D. Das architektonische Prinzip der Magenarterien in seiner Bedeutung für die Magenblutung. Zentralbl Allg Pathol. 1962;103:553-4.
23. Molnár P, Miko T. Multiple arterial caliber persistence resulting in hematomas and fatal rupture of the gastric wall. Am J Surg Pathol. 1982;6:83-6.
24. Norton ID, Petersen BT, Sorbi D, Balm RK, Alexander GL, Gostout J. Management and long-term prognosis of Dieulafoy lesion. Gastrointest Endosc. 1999;50:762-7.
25. Sone Y, Kumada T, Hisinaga Y, Kiriyaama S, Tanikawa M. Endoscopic management and follow up of Dieulafoy lesion in the upper gastrointestinal tract. Endoscopy. 2005;37:449-53.
26. Muñoz C, Fernández M, Brahm J. Traumatic hemobilia: a case report and literature review. Gastroenterol Hepatol. 2008;31:79-81.
27. Borda Celaya F, Amorena Muro E, Juanmartiñena Fernández F, Jiménez Pérez FJ, Vila Costas JJ, Arín Letamendia A. Upper gastrointestinal bleeding secondary to Dieulafoy's lesion: differential features. Gastroenterol Hepatol. 2008;31:335-40.
28. Mathew A, Williams N. Cholelithiasis, a rare cause of haemobilia: a case report. Anz J Surg. 2008;78:722-3.
29. Rodney JR, Clavin NW, Barie PS. Hemobilia secondary to acalculous cholecystitis. Surg Infect. 2008;9:493-4.
30. Lai YC, Tarng DC. Hemorrhagic acalculous cholecystitis: an unusual location of uremic bleeding. J Chin Med Assoc. 2009;9:484-7.
31. Kevns D, MacNicholas R, Norris S. Gallbladder wall variceal haemorrhage with associated rupture: a rare cause of mortality in the cirrhotic patient. Eur J Gastroenterol Hepatol. 2009;21:995-7.
32. Ouazzani A, Bataille D, Boutkhal A, Guerin J, Lefebvre JC, Vanekem P. Spontaneous cystic artery rupture: a rare cause of haemoperitoneum. Acta Chir Belg. 2009;109:6-8.
33. Uesaka K, Seima Y, Tokura M, Shimada Y. A case of emphysematous cholecystitis with cholecystic arterial thromboses and gallbladder infarction. Nippon Shokakibyo Gakkai Zasshi. 2009;106:222-7.
34. Moses V, Keshava SN, Wann VC, Joseph P, Sitaram V. Cystic artery pseudoaneurysm after laparoscopic cholecystectomy presenting as haemobilia: a case report. Trop Gastroenterol. 2008;29:107-9.
35. Azghari A, Elouannani M, Echarrab M, Elalami F, Amraoui M, Errougani A, et al. Hémobilie par dysplasie fibromusculaire de l'artère hépatique. Gast Clin Biol. 2009;33:201-3.
36. Córdoba López A, Monterrubio Villar J, Bueno Álvarez-Arenas A, Corcho Sánchez G. Hemofilia: una causa poco frecuente de hemorragia digestiva masiva. Cir Esp. 2007;82:370-1.
37. Lim W, Kim TO, Park SB, Rhee HR, Park JH, Bae JH, et al. Endoscopic treatment of dieulafoy lesions and risk factors for rebleeding. Korean J Intern Med. 2009;24:318-22.
38. Baxter M, Aly EH. Dieulafoy's lesion: current trends in diagnosis and management. Ann R Coll Surg Engl. 2010;92:548-54.
39. Lara LF, Sreenarasimhaiah J, Tang SJ, Afonso BB, Rockey DC. Dieulafoy lesions of the GI tract: localization and therapeutic outcomes. Dig Dis Sci. 2010;55:3436-41.
40. Meister TE, Varilek GW, Marsano LS, Gates LK. Endoscopic management of rectal Dieulafoy-like lesions: a case series and review of literature. Gastrointest Endosc. 1998;48:302-5.
41. Martínez Ares D, Souto Ruzo J, Yáñez López J, Alonso Aguirre P, Gómez Mata C, Valbuena Ruvira L, et al. Recurrent Dieulafoy's disease with surgical management: diagnosis by endoscopic ultrasonography. Rev Esp Enf Dig. 2004;96:138-42.
42. Park CH, Sohn YH, Lee WS, Joo YE, Choi SK, Rew JS, et al. The usefulness of endoscopic hemoclipping for bleeding Dieulafoy's lesions. Endoscopy. 2003;35:388-92.
43. Alshumrani G, Almuaikael M. Angiographic findings and endovascular embolization in Dieulafoy disease: a case report and literature review. Diagn Interv Radiol. 2006;12:151-4.
44. Loffroy R, Rao P, Ota S, De Lin M, Kwak BK, Geschwind JF. Embolization of acute nonvariceal upper gastrointestinal hemorrhage resistant to endoscopic treatment: results and predictors of recurrent bleeding. Cardiovas Intervent Radiol. 2010;33:1088-100.