

# Hamartoma neuromuscular y vascular de intestino delgado: reporte de caso

## *Neuromuscular and vascular hamartoma of the small intestine: a case report*

Alexandra Colucci  
Jorge Giubi  
Rosa Ferreira

Universidad Nacional de Asunción, Facultad de Ciencias Médicas, Hospital de Clínicas. San Lorenzo, Paraguay

### RESUMEN

Las neoplasias de intestino delgado son extremadamente raras (2%) y generalmente malformativas, el hamartoma neuromuscular y vascular es aún más raro con aproximadamente 28 casos reportados desde 1982, cuando fue descrito por primera vez. Como manifestaciones clínicas más comunes, se describen el dolor abdominal obstructivo y cuadros oclusivos en la luz intestinal, sin embargo, también puede imitar características clínicas de enfermedad inflamatoria intestinal y otras afecciones reactivas. En los estudios de imagen, se pueden observar signos de estenosis, invaginación intestinal o directamente una masa polipoide. La resección quirúrgica es curativa y no se han registrado recurrencias.

**Palabras clave:** Hamartoma, Hamartoma neuromuscular y vascular, intestino delgado.

### ABSTRACT

Small bowel neoplasms are extremely rare (2%) and generally malformative, neuromuscular and vascular hamartoma being even rarer with approximately 28 cases reported since 1982, when it was first described. As more common clinical manifestations, obstructive abdominal pain and occlusive pictures in the intestinal lumen are described, however, it can also mimic clinical features of inflammatory bowel disease and other reactive conditions. Imaging studies may show signs of stricture, intussusception, or directly a polypoid mass. Surgical resection is curative and no recurrences have been reported.

**Keywords:** Hamartoma, neuromuscular and vascular hamartoma, small intestine.

### INTRODUCCIÓN

Las neoplasias de intestino delgado son extremadamente raras (2%) y generalmente malformativas, el hamartoma neuromuscular y vascular es aún más raro y se han reportado aproximadamente 28 casos desde 1982 cuando fue descrito por primera vez<sup>(1,2)</sup>.

Muchos casos publicados incluso ponen en duda la propia existencia de esta patología debido a su similitud clínica e histológica con patologías reactivas como la enfermedad de Chron,

enteritis isquémica, o enteritis por radiación, por lo cual ha sido motivo de debate si la lesión realmente es un hamartoma o una fase “quemada” de dichas patologías<sup>(3,7)</sup>.

Se presenta el caso de una paciente de 67 años con cuadro de aproximadamente 2 meses de evolución de heces negruzcas y alteraciones en los hábitos catárticos, en los estudios de imagen se constatan signos de invaginación intestinal por lo que la paciente fue sometida a cirugía de resección del segmento ileal afectado y anastomosis ileo – ileal con sutura manual en un solo plano. La paciente presentó buena evolución posterior al procedimiento y fue dada de alta.

### CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 67 años presenta cuadro de aproximadamente 2 meses de evolución de heces negruzcas y mareos sin lipotimia por lo que acude a facultativo donde no se constatan alteraciones hemodinámicas por lo que la paciente fue dada de alta, refiere un segundo episodio aproximadamente 1 mes después con descenso de hemoglobina hasta 5 g/dl que requirió transfusión de 2 volúmenes de glóbulos rojos concentrados. Además, refiere alternancia de episodios de diarrea y estreñimiento. Conocida portadora de HTA en tratamiento regular con telmisartan/amlodipina 40/5mg c/24hs y diabetes mellitus tipo 2 en tratamiento con metformina 850mg c/24hs y glimepiride 4mg c/24hs.

La ecografía abdominal informa en hipogastrio y fosa iliaca derecha una formación redondeada al corte trasversal, formada por capas concéntricas hipo e hiperecoicas (aspecto en escarpela) de aproximadamente 50mm de diámetro, dicha formación se continúa con asas delgadas, las cuales no se encuentran dilatadas, aunque de paredes engrosadas (9mm de espesor) con buena vascularización al Doppler color, peristaltismo intestinal disminuido.

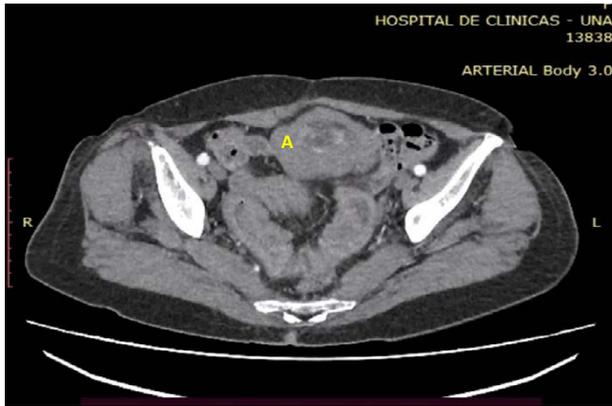
**Autor correspondiente:** Dra. Alexandra Colucci

Correo electrónico: alexcolucci92@hotmail.com - Dirección: Mcal. López casi Cruzada de la Amistad. Hospital de Clínicas. San Lorenzo, Paraguay

Fecha de recepción: 17/02/2023 - Fecha de aprobación:10/12/2023

Editor responsable: Dr. Helmut A. Segovia Lohse

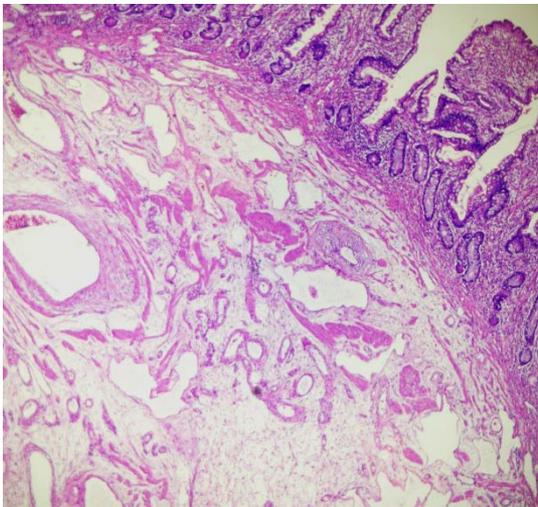
 Este es un artículo publicado en acceso abierto bajo una Licencia Creative Commons



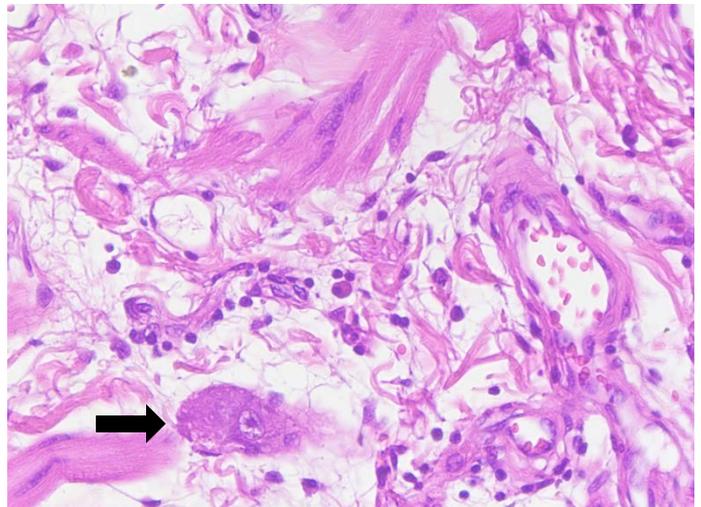
**Figura 1.** Tomografía contrastada donde se constata invaginación intestinal de asas delgadas (A) proximal a la unión ileocecal.



**Figura 2.** Pieza quirúrgica de resección intestinal incluyendo la zona de invaginación ileo-ileal.



**Figura 3.** Se observa en submucosa yeyunal, fascículos musculares desorganizados y numerosos vasos sanguíneos hemangiomasos.



**Figura 4.** A mayor aumento se nota en la submucosa, presencia de células ganglionares (flecha), fascículos musculares desorganizados y vasos sanguíneos.

En la tomografía contrastada se constatan signos de invaginación intestinal de asas delgadas (ileales) proximal a la unión ileocecal en la región del hipogastrio, las asas delgadas comprometidas presentan paredes engrosadas de hasta 7mm de espesor con realce parietal presente sin signos de obstrucción intestinal proximal asociada (*ver Figura 1*). Además, se realiza endoscopia digestiva alta y colonoscopia sin hallazgos de valor.

Se realiza laparotomía exploradora donde se constata la invaginación ileo-ileal sin zona de transición ni signos de oclusión (*ver Figura 2*). Se procedió a la resección del área afectada de aproximadamente 25 cm de longitud a 90 cm de la válvula ileocecal con anastomosis ileo-ileal termino-terminal con sutura manual en un solo plano.

A la macroscopia, se constató la superficie externa amarroada, heterogénea, lisa, con una superficie interna beige grisáceo con pliegues intestinales conservados y pared de hasta 0,7cm de espesor. Se observó en la superficie interna una formación polipoide alargada de 11 cm de longitud y 3cm de diámetro, revestida por mucosa beige grisácea de aspecto irregular que dista a 6cm del margen de resección más cercano.

A la histología dicha formación polipoide se presenta revestida por mucosa de intestino delgado benigna, sin atipias y ulce-

rada en la porción distal. En lámina propia, paralelo a las criptas se observan haces musculares lisos. La muscular de la mucosa se encuentra desorganizada y mal constituida. En el centro de la lesión correspondiente a la submucosa se observan numerosos vasos de calibres diferentes, de aspecto anómalo. Los vasos mayores con hialinización y cambios mixoides excéntricos a nivel de la íntima; otros se presentan con trombosis reciente, parcialmente recanalizada, estructuras venosas ectásicas irregulares, además de vasos pequeños de pared hiperplásica así como cambios vasculares de pequeño y mediano calibre que se extienden parcialmente a la mucosa y a las vellosidades intestinales. Además, se observa abundante tejido muscular liso desorganizado alrededor de los vasos descriptos (*ver Figuras 3 y 4*).

Los hallazgos macroscópicos e histológicos son compatibles con hamartoma neuromuscular y vascular del intestino delgado (11 cm) de patrón polipoide.

## DISCUSIÓN

El hamartoma neuromuscular y vascular de intestino delgado es una entidad rara que fue descrita por primera vez en 1982. Se conocen aproximadamente 28 casos publicados hasta la fe-

cha, en los que se observa una media de 53 años como edad de presentación, generalmente a nivel de yeyuno e ileon, aunque se ha reportado un caso en apéndice cecal<sup>(1,3,5)</sup> en nuestro caso la paciente de 67 años presenta la tumoración a nivel ileal a 90cm aproximadamente de la válvula ileocecal.

Como manifestaciones clínicas más comunes, se describe el dolor abdominal obstructivo y cuadros oclusivos en la luz intestinal, sin embargo, también puede imitar características clínicas de enfermedad inflamatoria intestinal y otras afecciones reactivas, sangrado gastrointestinal oculto y anemia por deficiencia de hierro<sup>(1,2)</sup> En el caso de nuestra paciente, ambos cuadros se presentaron ya que la misma presentó episodios de sangrado además de alteración en los hábitos catárticos.

En los estudios de imagen, se pueden observar signos de estenosis, invaginación intestinal o directamente una masa polipode<sup>(3)</sup> En el caso presentado, se pudo observar en la ecografía una formación redondeada al corte trasversal, formada por capas concéntricas hipo e hiperecoicas (aspecto en escarpela) de aproximadamente 50mm de diámetro y en la tomografía, signos de invaginación intestinal de asas delgadas (ileales) proximal a la unión ileocecal en la región del hipogastrio.

Se presenta con proliferación anormal, no neoplásica de elementos celulares que por lo general son parte de la mucosa y submucosa gastrointestinal. Las lesiones neoplásicas de intestino delgado además de ser extremadamente raras (2%) por lo general son malformativas. Se reportaron casos con estenosis única o multiple, o lesiones de masa similares a pólipos simples que

también pueden ser únicas o múltiples<sup>(2,3)</sup>. En coincidencia con nuestra paciente que presentó una lesión única polipode alargada, revestida por mucosa beige grisácea de aspecto irregular.

A nivel histológico, se observan elementos desorganizados de fibras nerviosas no mielinizadas, así como también células ganglionares, fascículos musculares y canales vasculares hemangiomas que se encuentran en la mucosa y submucosa de la pared del intestino delgado<sup>(1)</sup>. En el caso de nuestra paciente, se observó abundante tejido muscular liso desorganizado y mal constituido y en la submucosa se observaron vasos de calibre diferente y aspecto anómalo.

La resección quirúrgica es curativa y no se han registrado recurrencias<sup>(1,2)</sup>, en el caso presentado la cirugía fue realizada con éxito y la paciente fue dada de alta 5 días después con evolución favorable y sin recidivas hasta la fecha.

**Declaración de la contribución de cada autor al trabajo propuesto para su publicación:** Los tres participantes del trabajo han aportado a la redacción del borrador del artículo y la revisión crítica de su contenido, así como la revisión y aprobación del trabajo final.

**Fuentes de financiación:** Autofinanciado por los autores

**Conflictos de interés:** los autores declaran no tener conflictos de interés.

**Asuntos éticos:** se han respetado los principios éticos para la protección de la privacidad del paciente.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Dhruv S, Anwar S, Kashi M, Mukherjee I. Hamartoma neuromuscular y vascular: ¿punto de partida en la enfermedad de Crohn? J Med Casos. Agosto 2021;12(8):332-337. doi: 10.14740/jmc3727. Epub 2021 Jul 3. PMID: 34434482; PMCID: PMC8383593.
2. Caruso ML, Cavalcanti E, De Michele F, Ignazzi A, Carullo R, Mastronardi M. Small bowel capsule endoscopy revealing neuromuscular and vascular hamartoma of the jejunum: A case report. Medicine (Baltimore). 2018 Apr;97(15):e0196. doi: 10.1097/MD.00000000000010196. PMID: 29642143; PMCID: PMC5908559.
3. Elstner KE, Vickers CR, Gett RM, Qiu MR, Killen LV. Neuromuscular and vascular hamartoma as an unusual cause of small bowel obstruction. Int J Surg Case Rep. 2016;26:1-3. doi: 10.1016/j.ijscr.2016.06.042. Epub 2016 Jul 6. PMID: 27420120; PMCID: PMC4949502.
4. Scintu F, Capra F, Giordano M, Frau G, Mascia R, Comella D, Rais M, Casula G. Lamartoma neuromuscolare e vascolare dell'intestino tenue. Presentazione di un caso clinico e revisione della letteratura [Neuromuscular and vascular hamartoma of the small intestine. Report of a clinical case and review of the literature]. Chir Ital. 2001 May-Jun;53(3):393-8. Italian. PMID: 11452826.
5. Sasaki T, Furuhashi T, Nishimura M, Ono T, Noda A, Koizumi H, Miyajima N, Otsubo T. An extremely rare case of neuromuscular and vascular hamartoma of the appendix. Surg Case Rep. 2020 Aug 24;6(1):216. doi: 10.1186/s40792-020-00970-2. PMID: 32833104; PMCID: PMC7445220.
6. Ayyanar P, Purkait S, Mishra TS, Patra S, Mitra S. Histopathologic Spectrum of Neuromuscular and Vascular Hamartoma With Special Reference to the Vasculopathic Phenomenon. Int J Surg Pathol. 2020 Jun;28(4):382-392. doi: 10.1177/1066896919890129. Epub 2019 Nov 24. PMID: 31760840.
7. Crothers JW, Zenali M. Neuromuscular and Vascular Hamartoma of the Small Intestine: An Exuberant Reparative Process Secondary to Chronic Inflammation. Int J Surg Pathol. 2015 Dec;23(8):673-6. doi: 10.1177/1066896915600518. Epub 2015 Aug 14. PMID: 26275621.