

TUMORES DE INTESTINO DELGADO: DIFERENTES FORMAS DE PRESENTACION DE UNA MISMA ENTIDAD.

Dres. Rodríguez Ritelx*, Rangel Rosa*, Ruiz Mariaelena**, Lizarzábal Maribel*, Molero Fernando*.

* Servicio de Gastroenterología. Hospital Universitario de Maracaibo

** Instituto Anatomopatológico Sr. Jose Odalis. (UCV)

RESUMEN

Los tumores de intestino delgado ofrecen un reto diagnóstico único como resultado de su baja prevalencia, representan sólo el 1 - 2 % de todos los tumores gastrointestinales. Son típicamente asintomáticos en sus primeros estadios, pero más del 90 % de los pacientes desarrollan síntomas cuando el tumor progresa. Pueden presentarse con dolor abdominal vago e intermitente, y pérdida de peso. Otros síntomas menos frecuentes son náuseas, vómitos, sangrado, obstrucción y anemia crónica.

Se presentan 3 casos de pacientes con tumores de intestino delgado con diferente cuadro clínico de presentación (hemorragia digestiva, dolor abdominal, pérdida de peso, obstrucción intestinal) y se comparan los hallazgos clínicos, endoscópicos, radiológicos e histopatológicos con otros descritos previamente en la literatura.

Palabras clave: Tumores de intestino delgado- Linfangioma- Leiomioma- Adenocarcinoma.

SUMMARY

The tumors of the small intestine offer a unique challenge, as a result of their low prevalence, its represent only 1 - 2% of all gastrointestinal tumors. They are typically asymptomatic in its early stages, but more than 90% of patients develop symptoms as the tumor progresses. It can presents with vague abdominal pain, intermittent and weight loss. Others symptoms as nausea, vomiting, bleeding, obstruction and chronic anemia occur less frequently.

We present three cases of patients with tumors of the small intestine and different clinical presentations (digestive bleeding, abdominal pain, weight loss, intestinal obstruction) and compared the clinical, endoscopic, and radiological and histopathological findings with others described previously in the literature.

Key words: Tumors of the small intestine- Lymphangioma- Leiomyoma- Adenocarcinoma.

INTRODUCCIÓN

Los tumores de intestino delgado ofrecen un reto diagnóstico único debido a su baja prevalencia, representan sólo el 1- 2 % de todos los tumores gastrointestinales, a pesar de que el intestino delgado se encuentra localizado entre 2 órganos con alta incidencia de cáncer (estómago y colon); y contiene el 90 % del área de superficie intestinal, además representa el 75 % del tamaño del tracto gastrointestinal. 1, 2

Aunque el pronóstico de las lesiones benignas es excelente, los tumores de intestino delgado malignos son quizás las malignidades gastrointestinales más devastadoras; sólo el 50 % aproximadamente de estas lesiones son completamente resecables para la cura al momento del diagnóstico, debido a un diagnóstico tardío por los síntomas tan inespecíficos, además la relativa inaccesibilidad del órgano a métodos diagnósticos y muchas veces el retardo en considerar la patología, por lo que invariablemente representan problemas en el diagnóstico y manejo. 1, 2, 3

Son típicamente asintomáticos en sus primeros estadios, pero más del 90 % de los pacientes desarrollan síntomas cuando el tumor progresa y produce complicaciones. Aún cuando pueden presentarse con dolor abdominal vago, intermitente, y pérdida de peso. Otros síntomas menos frecuentes son náuseas, vómitos, sangrado, obstrucción y anemia crónica. 1, 2, 4

Las investigaciones sobre la historia natural y pronóstico de pacientes con tumores en intestino delgado han sido limitadas por el pequeño número de casos y la heterogeneidad de los tipos de tumores. Cada uno de estos subtipos tiene un comportamiento clínico distinto, sugiriendo además un manejo terapéutico diferente. 3, 4

El objetivo del presente trabajo fue la revisión de tres casos evaluados en nuestro servicio, de una misma entidad, los cuales se presentaron clínicamente diferentes.

CASO 1

Paciente masculino de 60 años, habitualmente sano, quien inicia su enfermedad el 13/09/02 presentando: evacuaciones tipo melena # 5 al día, concomitantemente mareos y cansancio. Negativo pertinente: dolor abdominal, hematemesis y pérdida de peso.

Antecedentes: Personales: Hernioplastia inguinal a los 13 años. Familiares: Padre muerto por obstrucción intestinal. Hábitos psicobiológicos: Tabáquicos: 1 - 3 cigarrillos al día; alcohol desde los 24 años (1 vez cada 3 meses); Evacuatorios: 2 al día, tipo III- IV escala de Bristol. Uso de aines: ocasional.

Al examen físico: TA: 120/80 mmHg, FC: 86 x' (sin modificaciones ortostáticas). FR: 18 x'. Palidez cutánea mucosa acentuada.

Cardiopulmonar: normal. Abdomen globuloso por panículo adiposo, sin visceromegalias. Tacto rectal: negativo para melena (heces amarillas).

Exámenes de laboratorio

	14/09/02	19/09/02	24/09/02 (egreso)
HB	6 gr/dl	4,4 gr/dl	9,2 gr/dl
HTO	20%	14%	37 %

Glicemia, creatinina, bilirrubina total y fraccionada, AST, ALT, electrolitos: normales.

Endoscopia digestiva superior (19/09/02): Úlcera gástrica Forrest III, Esofagitis Peptica grado I, Hernia del hiato.

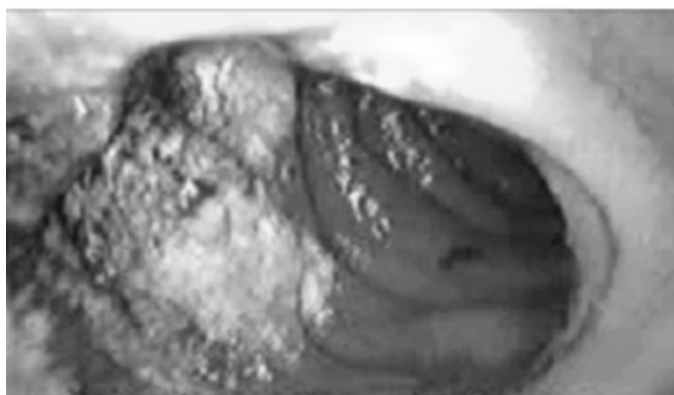
Evolución: El paciente egresa el 24/9/02 y se indicó terapia de erradicación de *Helicobacter pylori*. Persistió con melena en forma intermitente, debilidad generalizada, pérdida de peso (10 Kg. en 2 meses); reingresó el 20/01/03 con diagnóstico de sangrado digestivo de origen oscuro, con Hemoglobina en 6,1gr/ dl y Hematocrito: 19 %.

Endoscopia digestiva superior (22/01/03): Gastropatía erosiva antral sin estigmas de sangrado reciente.

Colonoscopia (22/01/03): Colon normal, Hemorroides mixtas.

Rx de intestino delgado: (24/01/03) Normal.

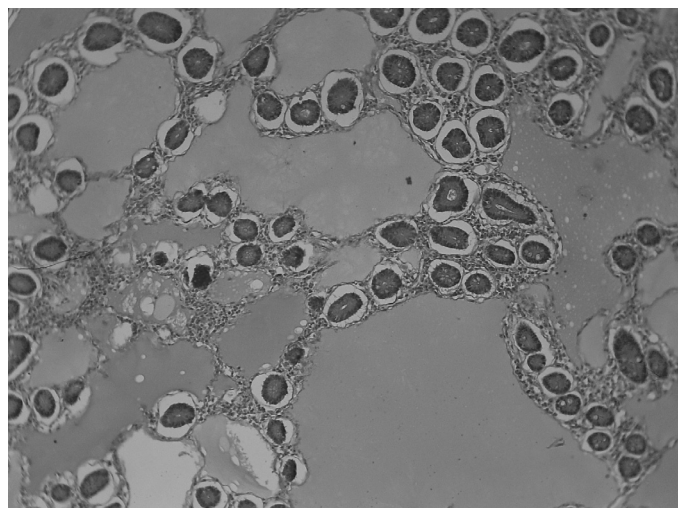
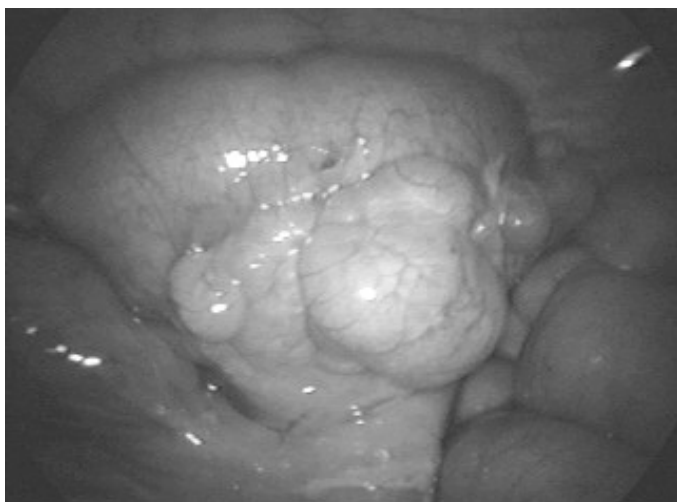
Enteroscopia (26/01/03): En yeyuno proximal se apreció imagen exofítica, coliforme, mamelonante, de color amarillo parduzco, ulcerada, con sangrado activo, de bordes muy irregulares, que abarca la mitad de la circunferencia de la luz.



Histología: Biopsia de mucosa:

Hallazgos microscópicos: Duodenitis crónica de grado moderado, marcada ectasia de linfáticos en tercio superior de la mucosa.

Laparotomía exploradora: Tumor en yeyuno proximal a 20 cm de asa fija. Se realizó resección y anastomosis termino terminal de yeyuno proximal.



Diagnóstico histopatológico: Linfangioma cavernoso (higroma quístico).

CASO 2

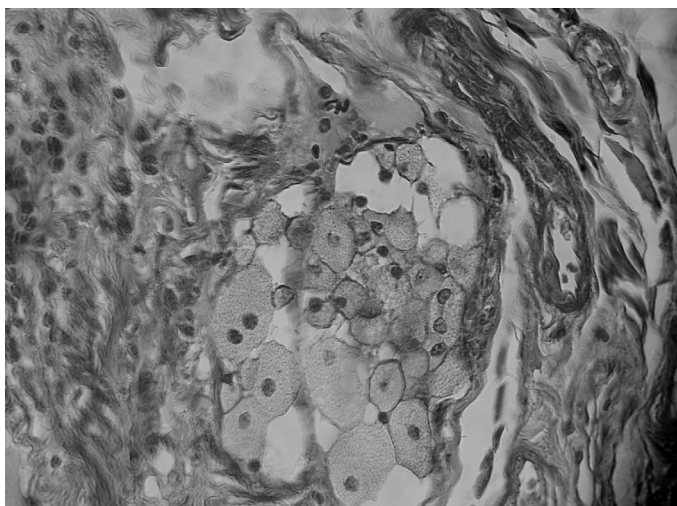
Paciente femenina de 73 años, presentó desde 1 mes antes de su ingreso, vómitos postprandiales, continuos, precedidos de náuseas, los últimos con restos como borra de café. Además hiporexia, pérdida de peso 5 kg en 2 meses.

Antecedentes: Personales: HTA, Enfermedad de Parkinson controlada. Histerectomizada hace 25 años. Dispepsia desde hace 3 años. Familiares: sin relevancia. Hábitos psicobiológicos: Niega tabáquicos y alcohol. Evacuatorios: cada 5 días, tipo II-III escala de Bristol. Uso de aines: ocasional.

Al examen físico: TA: 140/80 mmHg, FC: 88 x' (sin cambios ortostáticos). FR: 21 x'. Condiciones clínicas regulares con palidez cutáneo mucosa leve. Cardiopulmonar: normal. Abdomen doloroso a la palpación en forma difusa. Tacto rectal: negativo para melena (heces amarillas).

Histología: Biopsia post operatoria.

Hallazgos microscópicos: marcada dilatación y proliferación de vasos linfáticos, canales linfáticos de tamaño variable llenos de un material amorfo eosinofílico y tapizados por un endotelio atenuado. El estroma está compuesto por una delicada red de colágeno, en ocasiones se ven agregados linfoides. Los canales están dispuestos en todo el espesor de la pared intestinal.



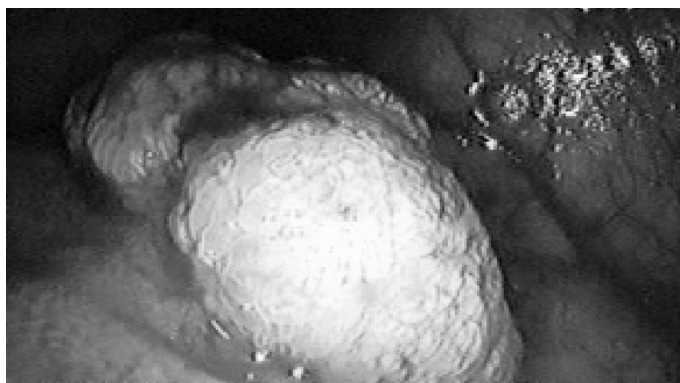
Exámenes de laboratorio

HB	HTO	CB x mm3	BT mg/dl	BI mg/d	AST	K
12,8 gr/dl	41%	17.000 S:92	0,72	0,58	52 U/L	3mmeq/L

Resto de los exámenes dentro de los límites normales.

TAC Abdominal: Estómago dilatado. El duodeno se visualiza dilatado a nivel de su tercera porción, con imagen hipodensa que ocasiona efecto compresivo, condicionando dilatación duodenal proximal y distal a dicha zona.

Endoscopia digestiva superior: Segunda y tercera porción de duodeno se apreció la luz intestinal dilatada; Tercera porción con disminución de calibre, circunferencial, excéntrica, infranqueable, ocupada por lesión polipoidea de superficie irregular, friable, de aspecto vellosa. Esofagitis Péptica grado III.



Laparotomía exploradora: Lesión tumoral estenosante en tercera porción duodeno, no adherida a otros órganos. No se evidenciaron ganglios, vesícula biliar con múltiples cálculos en su interior. Se realizó resección y anastomosis latero lateral, duodeno duodenal, colocación de dren, colecistectomía abierta.

Histología: Biopsia post operatoria:

Hallazgos microscópicos: Adenocarcinoma infiltrante de intestino delgado el cual envuelve todo el espesor de la pared de intestino delgado y se extiende ligeramente en el tejido adiposo en el mesenterio. Bordes de resección quirúrgica libres de crecimiento neoplásico.

Diagnóstico Histopatológico: Adenocarcinoma infiltrante de intestino delgado.

CASO 3

Paciente masculino de 46 años, quien presentó 2 días antes de su ingreso (04/03/03), dolor abdominal localizado en hipogastrio, sin irradiación, tipo cólico, moderada intensidad, acompañado de evacuaciones con sangre roja rutilante, moderada cantidad, en número de 4 día. Además debilidad generalizada y mareos.

Antecedentes: Personales: HTA controlado. Hemorragia digestiva superior en 4 oportunidades por Úlcera péptica, Gastropatía erosiva; el último episodio de sangrado hace 1 año, no se concluyó la etiología del sangrado. Transfusiones sanguíneas por episodios de HDS. Familiares: Padre muerto por complicaciones de HTA. Hábitos psicobiológicos: Tabáquicos: desde los 25 años 10 cigarrillos al día. Alcohol: 10 cervezas a la semana. Evacuatorios: diarios, tipo III escala de Bristol. Uso de aines: frecuente.

Al examen físico: TA: 100/70 mmHg, FC: 120 x' (sin cambios ortostáticos). FR: 18 x'. Condiciones estables, con palidez cutáneo mucosa acentuada. Cardiopulmonar: Ruidos cardíacos taquicardicos. Abdomen doloroso a la palpación en hipogastrio. Tacto rectal: sangre roja abundante.

Exámenes de laboratorio:

	04 /03/03	07/03/03	09/03/03
HB	12 gr/dl	7,1gr/dl	6 gr/dl
HTO	43%	25%	20 %

Resto de los exámenes de laboratorio dentro de los límites normales.

Endoscopia digestiva superior: (07/03/03) Angiectasias en intestino delgado, sin evidencia de sangrado reciente.

Colonoscopia: (07/03/03) Angiectasias en colon sin evidencia de sangrado reciente, hemorroides mixtas. Ileoscopia: sangre fresca proveniente de intestino delgado.

Evolución: El paciente continuó con sangrado profuso, rectorragia franca, incontable, descompensación hemodinámica, ameritó transfusiones sanguíneas. Las cifras de hemoglobina descendieron a 6 gr/ dl y hematocrito 19 %, a pesar de trasfusiones sanguíneas; por lo tanto tuvo que ser sometido a cirugía de emergencia.

Laparotomía exploradora: Se evidenció un tumor de superficie irregular, a 30 cm. de ángulo de Treitz, con adherencia a epiploon mayor. No se observaron adenopatías. Se realizó resección y anastomosis termino terminal de intestino delgado, omentectomía parcial y apendicectomía.

Histología: Biopsia post operatoria:

Hallazgos microscópicos: Segmento de intestino delgado con leiomioma voluminoso originado en la muscular propia del intestino delgado, nódulo miomatoso bien delimitado periféricamente y el tejido adiposo en continuidad esta bien diferenciado. No se observaron atipias.

Diagnóstico Histopatológico: Leiomioma de intestino delgado.

DISCUSIÓN

Los tumores de intestino delgado se derivan de los diversos tejidos que componen el órgano (epiteliales y mesenquimales). Aproximadamente el 64% son malignos, de los cuales el 40 % son adenocarcinomas, constituyendo el tipo histológico más común en los Estados Unidos. En orden descendente de aparición, según la histología se mencionan los tumores malignos: adenocarcinoma primario, carcinoide, linfoma y leiomiomasarcoma. Los tumores benignos más frecuentemente encontrados son adenoma, leiomioma, hamartoma de las glándulas de Bruner, lipoma. Los sitios de mayor riesgo son el duodeno, para los adenocarcinomas y el ileon para carcinoides y linfoma. 5, 6

La incidencia de cáncer de intestino delgado aumenta con la edad, es mayor en hombres que en mujeres. Los factores de riesgo incluyen factores dietéticos similares a aquellos implicados con el cáncer de colon, la ingesta de alcohol, hábitos tabáquicos y otras condiciones tales como enfermedades genéticas (poliposis adenomatosa familiar o síndrome de Peutz-Jeghers), enfermedad inflamatoria gastrointestinal crónica (enfermedad de Crohn o esprue celiaco). 1, 2, 3, 6

A pesar del avance en las modalidades diagnósticas, el intestino delgado es un área de difícil evaluación a las imágenes, sin embargo, las herramientas diagnósticas más útiles son radiología, endoscopia, cápsula endoscópica, tomografía computarizada y la angiografía selectiva. Es muy importante un diagnóstico temprano para aumentar la tasa de supervivencia (30% - 40%) del paciente debido a que el pronóstico es pobre a pesar de la resección curativa, la cirugía es la modalidad de tratamiento que podría beneficiar el manejo de esta enfermedad, la radioterapia y quimioterapia están sometidas aún a investigación en este tipo de malignidades. 4, 6

El primer caso presentado, el linfangioma, es un tumor benigno del sistema linfático. Es una patología rara, son muy pocos los casos reportados en la literatura. En 1828 Radenbacker fue el primero en describir un caso de linfangioma quístico. La etiopatogénesis aún permanece incierta, en pacientes jóvenes suelen aparecer subcutáneamente en la piel de la cabeza, cuello, axilas, es raro encontrarlo en los órganos internos como: hígado, bazo, hueso; o en el tejido conjuntivo de la cavidad abdominal, otra forma menos frecuente es como linfomatosis multifocal o difusa. 7, 8

Histológicamente, están formados por espacios quísticos dilatados, tapizados por células endoteliales y separados por un escaso intermedio de tejido conjuntivo que a menudo contiene conglomerados linfoides, los bordes del tumor no están separados, por lo tanto la resección puede ser difícil. 7

Son diversas las formas de presentación encontradas al revisar la literatura, Barquist y colaboradores, reportan un caso de linfangioma jejunal, el cual se presentó con anemia crónica secundaria a pérdida sanguínea gastrointestinal. El caso presentado en esta revisión se evidenció a través de sangrado digestivo recurrente, inicialmente leve, posteriormente con compromiso hemodinámico por lo cual ameritó transfusión sanguínea, y posteriormente tratamiento quirúrgico. 9

Fundaro y colaboradores reportan un caso de dos linfangiomas quísticos mesentéricos en el ileon que condujeron a una obstrucción intestinal causada por un vólvulo en un paciente de 45 años. Otro caso de obstrucción intestinal completa fue presentado por Hanagiri y colaboradores quienes evidenciaron un tumor submucoso en duodeno cuya histología resultó ser linfangioma cavernoso, el diagnóstico se realizó con radiología, 10, 11

Los linfangiomas múltiples son menos frecuentes, se reportó un caso cuya manifestación clínica fue dolor abdominal inferior derecho intermitente, con prueba de sangre oculta en heces positiva. Al realizar la colonoscopia se apreciaron lesiones polipoideas en ileon terminal algunas lobuladas, de color blanco amarillentas, y microscópicamente todo el tumor estaba formado por vasos linfáticos dilatados de varios tamaños. 12

El diagnóstico preoperatorio de linfangioma cavernoso se puede realizar a través de endoscopia, biopsia y radiología. El hallazgo típico endoscópico es un tumor pólipodeo elevado, color amarillo blanquecino a marrón claro, la superficie es lisa, con manchas blancas, características que se corresponden con las observadas nuestro caso. En la literatura y en el caso presentado en esta revisión, el diagnóstico se logró pre operatoriamente a través de la endoscopia, con características similares a las reportadas por Shigamatsu y colaboradores quienes fueron los primeros en documentar el caso. 13

El segundo caso presentado resultó histológicamente adenocarcinoma infiltrante en duodeno, se manifestó como un cuadro de obstrucción intestinal, realizándose el diagnóstico a través de endoscopia. Según reportes de la literatura, el adenocarcinoma de intestino delgado es diagnosticado antes de la cirugía en un 50 % de los casos, frecuentemente ocurre en asociación con obstrucción intestinal. Prandi y colaboradores, presentan un caso de un adenocarcinoma duodenal que se manifestó con sangrado masivo, en este estudio se hace énfasis sobre la diversidad en la presentación

clínica de los tumores de intestino delgado. 6, 14

El tercer caso presentado, el leiomioma representa una de las neoplasias benignas más comunes del intestino delgado. La mayoría son asintomáticos y son encontrados incidentalmente en cirugías o autopsias, sin embargo, podrían presentarse con signos y síntomas prominentes. El sangrado es el problema clínico más común y ocasionalmente amenaza la vida del paciente, puede manifestarse con sangrado digestivo crónico, así como también como una hemorragia masiva. Beajow y colaboradores reportan un caso similar al presentado en esta revisión donde el paciente consultó con sangrado rectal que llegó a ser masivo en pocas horas, requiriendo transfusiones sanguíneas y laparoscopia terapéutica, con el hallazgo de una masa de 4,5 cm extraluminal, la cual fue resecada, y la evaluación histopatológica confirmó el diagnóstico de leiomioma. Otros autores han reportado leiomiomas en intestino delgado que producen efecto de masa tumoral compresiva, condicionando cuadro intestinal obstructivo. 15, 16, 17,18

Se revisaron 3 casos de tumores de intestino delgado en los cuales la forma de presentación clínica fue completamente diferente en cada uno de ellos. Los pacientes con tumores benignos evolucionaron en forma satisfactoria después de la cirugía. La paciente con adenocarcinoma tuvo varias complicaciones debido a sus comorbilidades.

Lo antes expuesto sugiere que existe una amplia variabilidad de síntomas en las patologías de intestino delgado, desde cuadros que evolucionan en unos cuantos meses hasta procesos repentinos que comprometen la vida del paciente; por lo tanto la meta para el futuro debería ser conocer más sobre los tumores de intestino delgado, en relación a su epidemiología, historia natural, pronóstico, tratamiento; para así reducir la morbilidad, mortalidad y realizar un diagnóstico, tratamiento oportuno. Además se recomienda un alto índice de sospecha cuando se enfrentan pacientes con síntomas abdominales vagos, sangrado digestivo intermitente, de origen oculto u oscuro; y un manejo agresivo ante pruebas diagnósticas iniciales normales.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS:

- 1.- Ashley SW, Wells SA Jr. Tumors of the small intestine. *Semin Oncol.* 1988; 15(2):116-128.
- 2.- Blanchard DK, Budde JM, Hatch GF. Tumors of the small intestine. *World J Surg* 2000; 24(4): 421-429.
- 3.- Gill SS, Heuman DM, Mihos AA. Small intestinal neoplasms. *J Clin Gastroenterology.* 2001; 33(4):267-282.
- 4.- Naef M, Buhlmann M, Baer HU. Small bowel tumors: diagnosis, therapy and prognostic factors. *Langenbecks Arch Surg.* 1999;384(2):176-180.
- 5.- Weiss NS, Yang CP. Incidence of histologic types of the small intestine. *J. Natl Cancer Inst* 1987; 78:653.
- 6.- Neugut AI, Jacobson JS, Suh S, Mukherjee R, Arber N. The epidemiology of cancer of the small bowel. *Colorectal Dis.* 2004;6(3):195-197.
- 7.- Rieker RJ, Quentmeier A, Weiss C, Kretzschmar U, Amann K, Mechttersheimer G, Blaker H, Otto H. 2000. Cystic lymphangioma of the small bowel mesentery. *Pathology oncology Research.* 6: 146-148.
- 8.- Daniel S, Lazarevic B, Attla A. Lymphangioma of the mesentery of the jejunum, report of a case and brief review of the literature. 1983. 78: 726-729.
- 9.- Barquist ES, Apple SK, Jensen DM, Ashley SW. Jejunal lymphangioma. An unusual cause of chronic gastrointestinal bleeding. *Dig Dis Sci.* 1997; 42(6):1179-1183.

- 10.- Fundaro S, Medici L, Perrone S, Natalini G. Cystic lymphangioma of the mesentery. A case of intestinal obstruction and a brief review of the literature. *Minerva Chir.* 1998 ;53(11):939-942.
11. - Hanagiri T, Baba M, Shimabukuro T, Hashimoto M, Takemoto H, Inoue A, Sugitani A, Shirakusa T. Lymphangioma in the small intestine: report of a case and review of the Japanese literature. *Surg Today.* 1992;22(4):363-367.
- 12.- Satoshi Y, Motohiro E, Takayuki M, Kunihiko A, Koichi K, Katsuya H, Masatoshi F, Takashi Y. Multiple lymphangiomas of the small intestine. *Gastrointestinal Endoscopy* 2001; 54(4).
- 13.- Shigematsu A, Iida M, Hatanaka M, Kohrogi N, Matsui T, Fujishima M, Itoh H, Fuchigami T, Iwashita A. Endoscopic diagnosis of lymphangioma of the small intestine. *Am J Gastroenterol.* 1988; 3(11):1289-1293.
- 14.- Prandi M, Rezzo R, Bini A, Anfossi A. Massive hemorrhage from duodenal adenocarcinoma. A case report *Chir.* 1999 Mar;20(3):116-8.
- 15.- Beajow M, Singh HK, Wiese DA, Pandyan JR. Bleeding jejunal leiomyoma: a new approach. *Am J Gastroenterol.* 1995;90(1):131-133.
- 16.- Dumnici A, Covaci P, Martin V, Raica M. Occlusive leiomyomas of the small intestine. *Chirurgia (Bucur).* 1998;93(5):349-352.
- 18.- Gyori I, Marton E, Kiss J, Petrovics A, Rapi J, Nagy B, Vertes E. Benign tumor of the small intestine causing recurrent hemorrhage. *Orv Hetil.* 1999 14;140(11):603-604.
- 19.- Tricarico A, Cione G, Sozio M, Di Palo P, Bottino V, Martino A, Tricarico T, Falco P. Digestive hemorrhages of obscure origin. *Surg Endosc.* 2002;16(4):711-713.

Para cualquier información o separata contactar a la:

Dra. Ritelx Rodríguez. Servicio de Gastroenterología. Hospital Universitario de Maracaibo

E-mail:

Fecha de Recepción Sep. 2005- Fecha de Revisión Feb. 2006- Fecha de Aprobación. Abr. 2006