

# Leiomioma del Intestino Delgado

## Presentación de 2 casos y Revisión de la Literatura

N. EIDELMAN, M.D., FACS., E. LONDOÑO, M.D., MSCC, R. GOMEZ, M.D.

**Palabras claves:** Leiomioma, Obstrucción intestinal, Hemorragia digestiva, Perforación intestinal, Masa abdominal, Resección quirúrgica, Células en tabaco (Spindle).

*Los leiomiomas del intestino delgado son tumores infrecuentes y de comportamiento bizarro. Presentamos la experiencia con dos casos tratados en los últimos nueve años, y la revisión de la literatura existente sobre el tema.*

### INTRODUCCION

Las neoplasias del intestino delgado son poco frecuentes y representan menos del 2% de los tumores del tracto gastrointestinal (1,2). Los leiomiomas representan el 20% de la patología maligna del intestino delgado (3). El diagnóstico es difícil y generalmente tardío debido al desarrollo insidioso de esta patología (2).

### CASOS CLINICOS

Se presentan dos casos que han sido tratados en los últimos nueve años, en el Centro Médico de los Andes.

#### Paciente No. 1

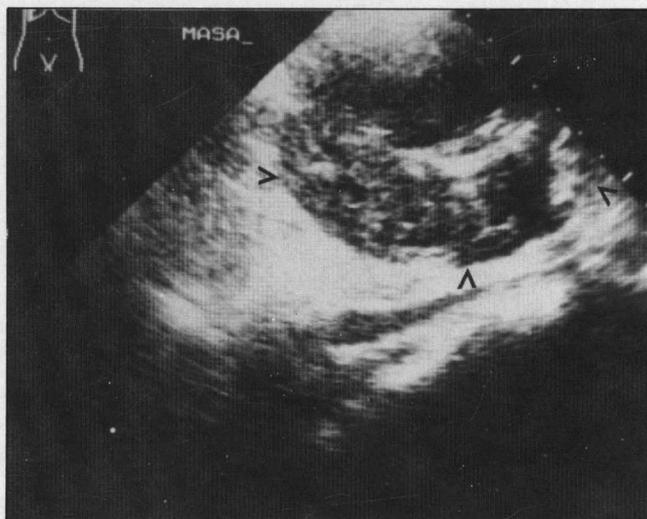
J.A., paciente de sexo masculino, de 67 años, quien consultó el 15 de diciembre de 1980 por un cuadro de dolor abdominal difuso que en ocasiones se localizaba en el cuadrante superior derecho del abdomen, acompañado de náuseas e intolerancia a las comidas grasas. Negaba sangrado digestivo y antecedentes de importancia. Se hizo una impresión diagnóstica de coledocistitis y se ordenó una colecistografía oral que informó exclusión radiológica de la vesícula. Se programó para cirugía, encontrándose coledocistitis y coledocistitis crónica; una diverticulitis perforada con plastrón pericólico y un tumor de 3 cm de diámetro en el íleon terminal. Se practicó colecistectomía, hemicolectomía derecha y resección de 15 centímetros del íleon. La patología del tumor ileal mostró leiomioma de bajo grado de malignidad. El paciente ha sido controlado en consulta periódica, y en la actualidad se encuentra asintomático y sin signos de recidiva tumoral.

*Doctores: Nathan Eidelman Bernal y Eduardo Londoño Schimmer, Dpto. de Cirugía, Sección de Cirug. Gral; Rafael Gómez Ramírez, Dpto. de Imágenes Diagnósticas, Centro Médico de los Andes, Fundación Santa Fe de Bogotá, Bogotá, Colombia.*

#### Paciente No. 2

L.P., paciente de sexo masculino, de 58 años, que consultó al servicio de urgencias el 1º de septiembre de 1988 por un cuadro clínico de dolor abdominal tipo cólico, anorexia, náuseas y vómito de 4 días de evolución. Como antecedente de importancia, una úlcera duodenal tratada médicamente, 4 años antes. Al examen, paciente deshidratado, con una F C 70 x', FR 16 x', TA 120/90 mm; severo dolor en la fosa ilíaca derecha y signo de rebote positivo. Se hizo una impresión diagnóstica de apendicitis aguda y se llevó a cirugía. Se practicó apendicectomía, pero en la exploración manual de la cavidad abdominal se descubrió una masa localizada en la región subhepática.

En vista de que se trataba de una operación contaminada se decidió estudiar la masa para definir su tratamiento ulterior. En el postoperatorio se practicó ultrasonografía que demostró una masa no dependiente del hígado (Fig. 1); el colon por enema fue normal y la tomografía axial computarizada demostró un tumor dependiente del intestino delgado (Fig. 2). El 9 del mismo mes se practicó laparotomía.



**Fig. 1.** Ultrasonografía. Demuestra una masa no dependiente del hígado, con centro refringente e imagen de "pseudorrión". (Demarcada con flechas).

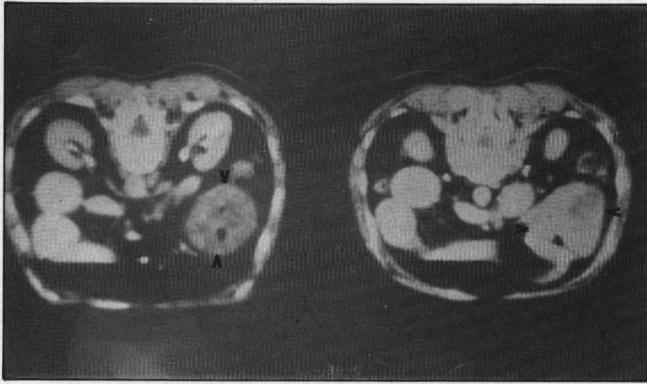


Fig. 2. Tomografía Axial Computarizada. Tumor dependiente del intestino delgado. (Demarcado con flechas).

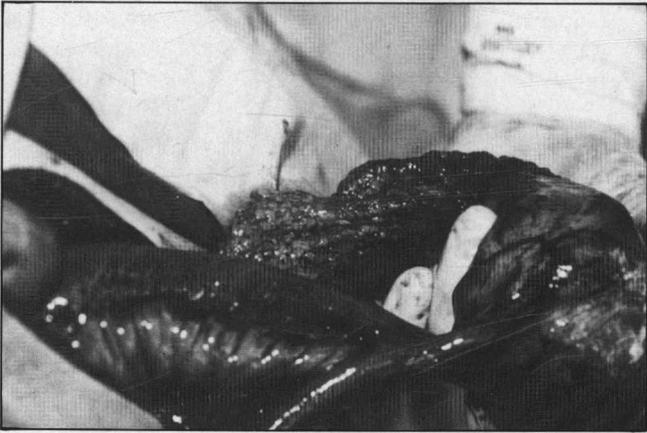


Fig. 3. Leiomyosarcoma exoentérico pediculado. Perforación ocluida por el epiplón mayor. (Señalada con flecha).

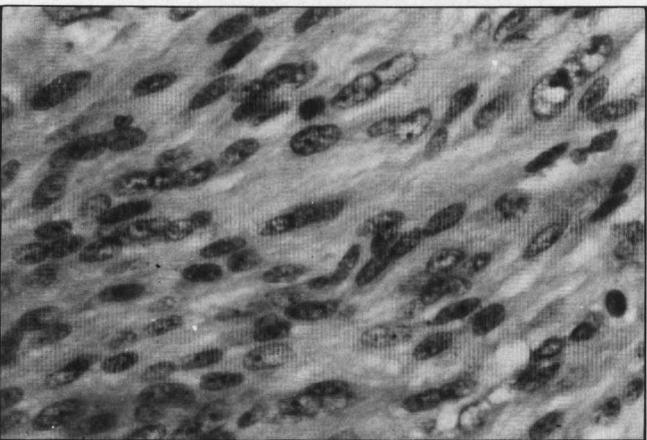


Fig. 4. Microscopia. Leiomyosarcoma de alto grado de malignidad. Coloración H-E, aumento 100 X. (Foto, cortesía del Doctor Alfredo García, FSFB).

mía, encontrándose un tumor perforado de 8 x 8 x 10 cm, dependiente del yeyuno (Fig. 3). La patología informó leiomyosarcoma de alto grado de malignidad (Fig. 4). Tuvo que ser reintervenido por obstrucción intestinal al decimoprimer día postoperatorio. Su evolución ulterior fue satisfactoria. Permaneció 6 meses asintomático hasta el 31 de marzo de 1989 cuando reingresó por nuevo cuadro de obstrucción intestinal; se reinterviene encontrándose reci-

diva tumoral con compromiso del colon derecho, íleon terminal, riñón, hígado y retroperitoneo. Se practicó ileo-transversostomía laterolateral; luego de un postoperatorio tórpido se dio de alta.

## DISCUSION

Los tumores del intestino delgado son poco frecuentes. Aunque fueron descritos por primera vez en 1824, de acuerdo con Pridgen, Mayo y Dockerty, solamente hasta los informes de Rankin y Mayo en 1930, y Raiford en 1932, se le dio importancia a esta patología (1).

Los leiomyosarcomas representan el 7% de las neoplasias del intestino delgado (1). Estos tumores aparecen entre la tercera y la novena década de la vida, pero más frecuentemente entre la quinta y la sexta, y la relación entre hombres y mujeres varía según las series entre 1:1 y 2.6:1 (3,5,6).

Estos tumores se localizan con mayor frecuencia en el yeyuno-íleon (1,3,5) con una incidencia del 81%. Sin embargo, el yeyuno sobrepasa al íleon en una proporción de 1.3:1 (3,4). Han sido informados en la literatura una serie de enfermedades asociadas a esta patología. Entre las más frecuentes se enuncian la úlcera duodenal, la enfermedad de Crohn y la coexistencia de otras enfermedades malignas (3). En los dos casos informados, el tumor se localizaba en nivel del yeyuno y en uno de los pacientes existía el antecedente de úlcera duodenal.

La presentación clínica no es igual en todos los casos. De acuerdo con Darling y Welch, no existen signos ni síntomas tempranos en estos pacientes. Sin embargo, cuando se presentan, usualmente se pueden clasificar en cuatro patrones clínicos: **obstrucción intestinal** (el más frecuente), **hemorragia**, **perforación** y **presencia de una masa palpable** (1). Los síntomas obstructivos se observan en, aproximadamente, las dos terceras partes de los pacientes. El patrón obstructivo depende de la localización del tumor y de sus características de crecimiento. En general, estos pacientes presentan dolor abdominal tipo retortijón, borborigmo, náuseas y vómito. El dolor frecuentemente se irradia a la región dorsal debido al compromiso concomitante del mesenterio (1,3). En el 60% de estos pacientes la obstrucción se debe directamente a la presencia de la masa que ocluye la luz intestinal, y en el resto de los casos se debe a una rotación del intestino en la que la masa actúa como eje. Ocasionalmente se produce una intususcepción (1-3).

La **hemorragia digestiva** masiva u oculta es otro de los síntomas importantes. De acuerdo con Darling y Welch (1) ésta se encontró en el 64% de los casos. Akwari y colaboradores informan la presencia de sangrado rectal en el 30% de sus pacientes con tumores malignos del intestino delgado y en el 17% de ellos se observó anemia debida a sangrado digestivo oculto de larga data (2,3). Aunque la **perforación** no es frecuente, la serie de Harvard (1) encontró síntomas de perforación en el 11% de los pacientes con tumores del intestino delgado. Todos estos enfermos, a excepción de uno, tenían un linfoma o un leiomyosarcoma y en todos se confirmó una peritonitis localizada (1,3). El caso No. 2 es un claro ejemplo de este modo de presentación, ya que inicialmente se manifestó como un proceso inflamatorio, confirmándose luego de un estudio exhaustivo, la presencia de una gran masa abdominal perforada, con reacción inflamatoria localizada.

En el 50% de los casos se encuentra una **masa abdominal palpable**; sin embargo, este solo hecho no confirma la presencia de un leiomioma, pero sí aumenta la posibilidad de estar ante una patología maligna (1).

Existen otras manifestaciones menos frecuentes como son: cambios en el hábito intestinal (14%), síndrome de malabsorción y abscesos extramurales complicados con fístulas enterocutáneas (1,3).

El diagnóstico mediante imágenes se aproxima al 50% en aquellos pacientes sintomáticos. Los métodos utilizados son:

1. **La radiografía de abdomen simple.** Los leiomiomas exoentéricos pueden ocasionalmente identificarse cuando el gas delinea su centro necrótico o cuando el tumor contiene calcificaciones.

2. **El tránsito intestinal,** demuestra la apariencia de jiba o una deformidad segmentaria con aplanamiento, engrosamiento o ulceración de la mucosa.

3. **La tomografía axial computarizada,** revela una densidad de tejidos blandos con áreas de necrosis en su interior. Además, descarta o confirma metástasis intraabdominales (11).

4. **El ultrasonido,** demuestra un centro refrigente por el contenido de gas intestinal y puede mostrar una imagen de "seudo-riñón" descrita en esta entidad patológica.

5. **La angiografía convencional,** evidencia tumores hipervascularizados, que demarca la masa tumoral con la presencia de fístulas arteriovenosas, capilares tumorales neoformados y tinción tumoral.

6. **La gamagrafía con glóbulos rojos marcados con Tc-99,** demuestra hallazgos similares a la angiografía, pero su ventaja radica en que puede hacerse un seguimiento, aún después de 30 horas, en aquellos casos son sangrado intermitente (1-3,7,8,10).

Muchas de estas lesiones únicamente se diagnostican durante la laparotomía. Los leiomiomas usualmente son masas lobuladas o quísticas de 2 a 20 cm de diámetro, con cavitación central y la formación de una fístula o una perforación en el 10% de los casos (3).

El **tratamiento** consiste en la **resección quirúrgica**, que es curativa aproximadamente en el 50% de los casos; se practica una resección intestinal amplia dejando un margen suficiente de tejido sano proximal y distal al tumor. Cerca del 6% de los enfermos poseen masas de gran tamaño con invasión a tejidos circunvecinos, lo cual los hace irreseccables y en el 47% de ellos únicamente se practica una cirugía paliativa (1,3).

Estos tumores usualmente invaden localmente estructuras y pedículos vasculares de órganos vitales. Sin embargo, se han descrito metástasis hepáticas por vía hematogena y con mucho menor frecuencia metástasis linfáticas. La siembra intraperitoneal en casos de perforación puede ser masiva (3). Pensamos que en nuestro segundo caso, tanto la histología del tumor como la perforación del mismo, ocasionaron la gran invasión a órganos vecinos que impidieron, en la segunda intervención, realizar una resección de la masa tumoral.

La **radioterapia** posee alguna utilidad en ciertos casos, permitiendo al cirujano practicar resecciones menos radicales; sin embargo, el pronóstico no se modifica. Existen algunos informes sobre el uso de Dacarbaniza (DTIC), Adriamicina e inmunoterapia con BCG, pero los resultados son desalentadores (6).

El estudio anatomopatológico de este tumor demuestra que dichas neoplasias se originan en una de las capas musculares del intestino, pero el tamaño que presentan en el momento del diagnóstico, impide determinar con exactitud el tejido de origen. Se acepta que la gran mayoría provienen de la *muscularis propria*, aunque se ha confirmado que también puede originarse de la *muscularis mucosae*. Macroscópicamente son tumores firmes que pueden localizarse intraluminalmente, en la subserosa o en ambas localizaciones. La ulceración de la mucosa y la cavitación son frecuentes. Los tumores de menor tamaño pueden estar encapsulados, mientras que los de mayor tamaño son multilobulados y claramente invasores (3,5). La clasificación histológica depende de una serie de factores entre los que podemos describir el número de mitosis por campo de gran aumento, la celularidad, el pleomorfismo celular y la necrosis tumoral.

Hasta hace 5 años se aceptaba una clasificación diferente (3), pero en 1985, Evans y colaboradores, publicaron una nueva en la que únicamente se tienen en cuenta dos grados: I) Alto grado de malignidad, es decir, la presencia de más de 10 mitosis por 10 campos de alto poder. II) Bajo grado de malignidad, cuando existen menos de 5 mitosis por 10 campos de alto poder (5).

El patrón histológico típico, se caracteriza por una serie de células en forma de tabaco (Spindle), con haces que se intersecan. Dichos haces usualmente se identifican fácilmente y, en ocasiones, se encuentran separados por una matriz fibrosa o mixoide. En algunos casos se aprecia un patrón microquístico o en empalizada. Las áreas de necrosis tumoral e hipocelulares son hallazgos frecuentes junto con una vascularidad rica que se asemeja a un hemangiopericitoma. Las células en forma de tabaco poseen núcleos elongados, con un citoplasma eosinofílico, fibrilar y vacuolado (6).

La diferenciación en leiomiomas de alto y bajo grado de malignidad posee valor pronóstico (3,5,9). Sin embargo, en algunos estudios este hecho no ha sido reproducido (5). Otro factor con alto valor pronóstico, como es el tamaño del tumor en los leiomiomas de tejidos blandos, no se considera como significativo cuando éstos se desarrollan en nivel del sistema gastrointestinal (5).

En los casos informados existe definitivamente una gran diferencia entre la histología y el comportamiento tumoral. Nuestro primer caso, catalogado como de bajo grado de malignidad, se considera curado después de 9 años de haber sido tratado. Por el contrario, en el segundo caso consideramos que dos factores contribuyeron al comportamiento agresivo del tumor: su alto grado de malignidad y la perforación del mismo.

La supervivencia luego de la resección intestinal "curativa" es del 50% a 5 años y del 35% a los 10 años. Generalmente cuando se produce recidiva tumoral, el pronóstico es sombrío y el 90% de estos pacientes fallecen a consecuencia del tumor. Estos pacientes desarrollan metástasis en forma masiva, en nivel hepático, pulmonar y cerebral (3).

En conclusión, consideramos que aunque estos tumores son poco frecuentes, presentan dificultades por sus características clínicas que hacen necesario el diagnóstico diferencial con otras masas intraabdominales, y diferentes causas

de dolor abdominal inespecífico. El pronóstico depende del grado histológico, y el tratamiento curativo es la resección quirúrgica. En cuanto al tratamiento coadyuvante, no se ha podido confirmar su utilidad.

#### ABSTRACT

*Small bowel leiomyosarcomas are rare tumors that follow an unpredictable course. The authors describe their experience with two cases treated in the past nine years and review the literature on this topic.*

#### REFERENCIAS

1. Darling C, Welch C: Tumors of the small intestine. N Eng J Med 1959; 260 (9):397-407
2. Oliver G, Rubin R, Hopark Y, Ashton J: Preoperative localization of intermittently bleeding small intestinal tumors using Tc - 99 m labeled red blood cell scanning. Dis Col Rect 1987; 30 (9): 715-20
3. Akwari O, Dozois R, Weiland L, Bearhs O: Leiomyosarcoma of the small and large bowel. Cancer 1978; 42:1375-84
4. Bresalier R, Kim Y: Malignant neoplasms of the large and small intestine. In: Sleisenger M and Fordtran J: Gastrointestinal disease. Vol 2, 4a. ed., WB Saunders, Philadelphia, 1989; pp1519-60
5. Evans H: Smooth muscle tumors of the gastrointestinal tract. Cancer 1985; 56:2242-50
6. Wile A, Evans H, Romsdahl M: Leiomyosarcoma of soft tissue. Cancer 1985; 48:1022-32
7. Friedman H, Hilts S, Whitney P: Use of technetium-labeled autologous red blood cells in detection of gastrointestinal bleeding. Surg Gynecol Obst 1983; 156:449-52
8. Christou N, Stein L, Meakins J: Recurrent gastrointestinal bleeding due to smooth muscle tumors of the small intestine. Can J Surg 1979; 22:95-8
9. Ranchod M, Kempson R: Smooth muscle tumors of the gastrointestinal tract and retroperitoneum. Cancer 1977; 39:255-62
10. Herlinger H, Maglente: Tumors of the small intestine. In: Herlinger H and Maglente D: Clinical Radiology of the small intestine. 1a. ed. W.B. Saunders, 1989; pp 399-451
11. Megibow A, Balthazar E: CT evaluation of gastrointestinal leiomyomas and leiomyosarcomas. A J R 1985; 144:727-31
12. Silva J: Adenocarcinoma del yeyuno - Presentación de 1 caso. En: Temas Escogidos de gastroenterología - Tomo VII, Bogotá, Ed. Omnia, 1963 pp 191-4

---

La Revista Colombiana de Cirugía invita una vez más a todos los médicos colombianos a colaborar en ella a través de trabajos científicos con destino a su publicación.

Se reitera la necesidad de leer atentamente las "INDICACIONES A LOS AUTORES" que aparecen en todos los Números de la Revista, a fin de acondicionar el contenido y la presentación de los trabajos a las normas que allí se establecen.

---