

CASO CLÍNICO

Leiomioma de duodeno

Dres. Escandor El Ters¹, Alvaro Piazzè¹, Elber Miranda², Cecilia Bañales³,
Fernando Sánchez⁴, Fernando González⁴, Daniel Terra³,
Ernesto Pérez Penco⁴, Roberto Estrugo⁵

Resumen

A propósito de un caso de leiomioma de duodeno, de difícil diagnóstico, tratado con resección local y reintervenido por recidiva tumoral, que se encuentra en el tratamiento adyuvante con quimioterapia y radioterapia; se analiza la bibliografía nacional e internacional, destacando su mayor frecuencia en la quinta década de la vida, predominando como síntomas el dolor abdominal, sangrado digestivo y tumoración, más frecuentes en la segunda y tercera porción del duodeno, de tratamiento quirúrgico de elección y con una sobrevida global a 5 años de 50%.

Palabras clave: Leiomioma
Duodeno

Summary

The authors present a case of leiomyosarcoma of the duodenum of difficult diagnosis, treated by means of local resection and reoperated because of tumoral recidive, who is undergoing adjuvant treatment with chemotherapy and radiation therapy. They analyse national and international literature and point out its higher frequency in the fifth decade; the following are predominant symptoms: abdominal pain, digestive bleeding and tumor, more frequent in the second and third portion of the duodenum; elective surgical treatment is proposed and global 5 year survival rate is of 50%.

Introducción

Von Salis en 1920 describió el primer caso de leiomioma de duodeno, desde entonces se han presentado casos aislados^(1,2).

Los tumores malignos de intestino son raros y representan 1 a 2% de las neoplasias intestinales⁽³⁻⁶⁾. Esto es sorprendente si se tiene en cuenta que el intestino delgado constituye 75% del largo y 90% de la superficie mucosa de todo el tubo digestivo⁽⁷⁾.

Para explicar esta fenómeno se plantea la hipótesis basada en la particular actividad inmunitaria de la IgA secretante como resistencia de la mucosa intestinal a la degeneración neoplásica⁽⁸⁾.

Los tumores benignos del intestino delgado constituyen 5% de todos los tumores del tracto gastrointestinal^(9,10), siendo menos frecuentes los mesenquimáticos que los tumores benignos epiteliales.

En nuestro país Mescia, Delgado y Falconi⁽¹¹⁾ publican en 1973 un caso de leiomioma de duodeno; Sarroca y colaboradores, en una revisión de 41 tumores yeyunoileales, encuentran 2 leiomiomas⁽¹²⁾.

Dentro de los tumores malignos de intestino delgado los mesenquimáticos representan 25%⁽³⁾, y siguen en frecuencia a los carcinomas y linfomas⁽⁹⁾.

Solamente 10% de los sarcomas se topografían en el duodeno^(13,14). Dentro de los sarcomas el más frecuente es el leiomioma^(6,9), topografiándose en el yeyuno, menos frecuentemente en el ileon, rara vez en el duodeno^(6,10), representando menos de 10% de los tumores malignos de este órgano^(4,15-19). En nuestro medio existen diversas publicaciones de leiomiomas de intestino delgado. González y Mendivil en 1972 comunican dos casos topografiados en yeyunoileon⁽²⁰⁾; en 1977 Sarroca y colaboradores señalan dos leiomiomas en 41 tumores de yeyunoileon⁽¹²⁾; Praderi y colaboradores publican en 1985 6 casos⁽²¹⁾. Destacamos la publica-

1 Ex Asistentes de la Clínica Quirúrgica "F"

2 Asistente de la Clínica Quirúrgica "F"

3 Residentes de Cirugía. Clínica Quirúrgica "F"

4 Profesores Adjuntos de la Clínica Quirúrgica "F"

5 Profesor Agregado. de la Clínica Quirúrgica "F"
Clínica Quirúrgica "F" Prof. Dr. Nisso Gateño. Facultad de Medicina. Montevideo, Uruguay

Presentado a la Sociedad de Cirugía del Uruguay el 21/8/96.

Correspondencia: Dr. Escandor El Ters. Walcalde 2638, ap. 106. Montevideo, Uruguay

ción de Armand Ugon y colaboradores en 1978 de un leiomioma del ángulo duodenoyeyunal⁽²²⁾.

Motivan el presente trabajo la baja frecuencia de esta patología y la ausencia de publicaciones nacionales de leiomiomas que involucren solamente el duodeno respetando el resto del intestino delgado, así como la necesidad de una revisión y actualización de la bibliografía internacional.

Caso clínico

AP. 52 años, sexo femenino.

Fecha de ingreso: 20 de setiembre de 1994.

Motivo de ingreso: dolor abdominal.

Enfermedad actual: cinco meses previos al ingreso presenta sensación de ocupación y dolor en hipocondrio derecho y flanco derecho, permanente con períodos de remisión, de mediana intensidad, sin irradiaciones.

Concomitantemente constata alteración del tránsito intestinal con alternancia de constipación y diarrea, presentando episodios de enterorragia sin repercusión hemodinámica. Vómitos en tres oportunidades. Anorexia, astenia, adinamia y adelgazamiento de 4 kg en los últimos dos meses.

Antecedentes personales: tabaquismo intenso, intervenida en 1975 por hernia hiatal con abordaje torácico izquierdo. Úlcus gástrico en 1975, tratada con anti H₂. Colectomizada. Tuberculosis renal tratada hace 5 años. Hipertensión arterial.

Antecedentes ginecoobstétricos: menarca a los 11 años, ciclos irregulares, menopausia a los 50 años luego de legrado biopsico por menometrorragia.

Antecedentes familiares: padre fallecido por tuberculosis pulmonar. Hermano fallecido por sarcoma de partes blandas.

Examen físico: paciente obesa, masas musculares y panículo adiposo conservado. Piel y mucosas hipocoloreadas.

Linfoganglionar: no se palpan adenopatías.

Pleuropulmonar: murmullo alvéolovesicular conservado, disminuido en base de hemitórax izquierdo.

Cardiovascular: ritmo regular 80 ciclos/min. No se auscultan soplos.

Abdomen: globuloso, ombligo bien centrado, cicatriz transversa de hipocondrio derecho, toracofrenolaparotomía izquierda, continentes. Tumoración en flanco derecho, ovoidea, diámetro mayor transverso de 12 cm, de límites imprecisos,

superficie irregular, consistencia dura, movilidad limitada, dolorosa a la palpación profunda.

Fosas lumbares: libres e indoloras.

Osteoarticular: sin particularidades.

Tacto vaginal: cuello posterior, útero en anteverso flexión, en fondo de saco vaginal posterior se tacta tumoración dolorosa que impresiona pertenecer al útero.

Tacto rectal: esfínter normotónico. No se palpan tumoraciones rectales. Douglas libre e indoloro.

Exámenes complementarios

Ecografía abdominal: tumoración sólida, redondeada, inhomogénea de 105 x 67 mm, en flanco derecho de probable origen colónico. Riñones sin particularidades. Resto del examen normal.

Colon por enema: no se observan alteraciones rectales ni colónicas.

Fibrocolonoscopia: se logra llegar solamente hasta la mitad del colon transversal, no observándose alteraciones en la luz ni en la mucosa.

Fibrogastropatía: en la unión esofagogástrica presenta islote de 2 mm de epitelio de aspecto gástrico. Se biopsia. En cara posterior de antro lesión elevada sésil Yamada II de 2 mm erosionada que se biopsia. Píloro y duodeno I y II normal.

Anatomía patológica: no existen elementos de malignidad.

Radiografía de tórax: discreta elevación de hemidiafragma izquierdo (que atribuimos a el antecedente de intervención por hernia hiatal). Granuloma calcificado en vértice de pulmón derecho. Imagen lítica en sexto arco costal posterior derecho, que no se repite en estudios posteriores.

Centellograma óseo: normal.

Ecografía ginecológica: a nivel de cuerpo uterino se observa imagen redondeada de límites netos, 48 x 49 mm de diámetro, compatible con mioma. No se observan anexos por interposición.

Se solicita a medicina nuclear la búsqueda de pérdida sanguínea intestinal, constatándose un sangrado digestivo discreto. Hemograma: hemoglobina 9,5 g/dl, hematocrito 31% , glóbulos blancos 7.000 elem/mm³. Albúmina 3,11 g/dl, proteinemia 5,75 g/dl.

Fibrolaparoscopia: durante el neumoperitoneo mala tolerancia con disnea y enfisema de cuello (neumomediastino debido a la cirugía por hernia hiatal), suspendiéndose el estudio.

Intervención quirúrgica (23 de noviembre de 1994): con diagnóstico de tumoración abdominal se plantea laparatomía exploradora.

Incisión: transversa de flanco derecho.

Exploración: tumoración de 14 x 16 cm, ovoide,

dea, polilobulada, sólido quística, de color azul con zona central más oscura por necrosis, en íntimo contacto con la tercera porción del duodeno.

Procedimiento: se realiza disección de la tumoración con dificultad, liberándola del mesenterio, comprobándose que está fija al peritoneo parietal posterior.

En la liberación entre ligadura se secciona el uréter derecho, que se repara en el mismo acto con sutura sobre un catéter tutor. Se reseca el tumor en su totalidad incluyendo sector de tercera porción del duodeno, cara anteroinferior, comprobándose que infiltra toda la pared del mismo y se ulcera en la mucosa. Se repara el duodeno con sutura a aborde y se realiza epiploplastia.

Cierre por planos con hilo de reabsorción lenta, dejando dos drenajes, uno enfrentado a la reparación ureteral y otro cercano a la sutura duodenal.

Anatomía patológica: leiomioma de duodeno, de grado intermedio.

Evolución: buena evolución de la sutura digestiva. A nivel urológico discreta estenosis de la sutura ureteral con leve dilatación del riñón derecho. Se le otorga el alta de cirugía, permaneciendo en urología donde desarrolla una infección urinaria que fue tratada con antibióticos.

Se realiza consulta con oncólogo clínico y radioterapeuta, decidiéndose comenzar radioterapia el 2 de enero de 1995. La paciente no concurre y vuelve a consultar en setiembre de 1995, oportunidad en la que se decide controles periódicos, no planteándose otra terapéutica.

En enero de 1996 presenta eventración de 5 cm por 8 cm, reductible e incoercible, dolorosa. Consulta en marzo y se le solicita un esofagogastroduodeno con contraste que es informado como normal.

Tomografía axial computada de abdomen: a nivel de DIII se observa una formación sólida hipodensa de aproximadamente 2,5 cm de diámetro. Probable recidiva duodenal, no observándose clara delimitación del duodeno en relación a las estructuras adyacentes. Resto del examen normal.

Se reinterviene el 12 de junio de 1996. Operación propuesta: eventrorrafía y "second look".

Incisión: se reseca la cicatriz transversa de flanco derecho.

Exploración: recidiva tumoral en cara anterior de tercera porción del duodeno. Adenopatías en raíz del mesenterio, que se biopsia.

Procedimiento: se reseca la tumoración con sector comprometido del duodeno. Cierre del duodeno con reabsorción lenta. Se realiza marcado del sector comprometido con clips de titanio. Cierre y reparación del defecto parietal con material irreabsorbible.

Evolución: buena, leve dolor lumbar derecho que ya presentaba antes de la intervención.

Anatomía patológica: leiomioma con alto índice mitótico, presentando 130 mitosis por 50 campos a gran aumento.

Se decide comenzar tratamiento adyuvante con radioterapia y quimioterapia en base a 6 series de adriamicina.

Comentarios

Hasta 1960 se reportaban 61 casos de leiomiomas de duodeno, publicándose a posteriori un mayor número como casos aislados, lo que permitió a Fishbein y colaboradores recopilar 150 pacientes con dicha patología entre los años 1920 y 1992 ⁽¹⁾. Del análisis de esta casuística surge que la distribución por sexo es similar. Se presenta en un amplio rango de edades que oscila entre los 12 años y la octava década de la vida, aunque predomina entre la cuarta y la sexta década en 70% a 80% de los casos, con un pico máximo en la quinta década ⁽²³⁾ en los 61 casos analizados por Starzl y colaboradores ⁽²⁴⁾ los síntomas se distribuyeron de la siguiente forma: dolor abdominal 64%, melenas 53%, anemia 33%, tumor 30%, adelgazamiento 29%, hematemesis 20%, úlcera péptica 19%, náuseas o vómitos 17%, astenia 12%, ictericia 7%.

Pueden presentar otras complicaciones menos frecuentes como necrosis, perforación y sepsis ⁽²⁵⁾.

En los 150 casos recopilados por Fishbein ⁽¹⁾ se especificaba la topografía duodenal en 83 pacientes, predominando la segunda porción (55%), seguida de la tercera porción como el caso presentado (28%), a la cuarta porción le correspondió un 13% y a la primera porción solamente 3%. El tamaño del tumor fue reportado solamente en 99 casos: tumor hasta 3 cm 9%, de 3 a 6 cm 23%, 6 a 9 cm 25%, predominando los mayores de 9 cm (42%). Appelman ⁽²⁶⁾ señala que el tamaño tumoral tiene un valor predictivo de metástasis, señalando que los menores de 4 cm en general no dan metástasis, en cambio los tumores de 4 a 9 cm dan metástasis en 50% de los casos.

El diagnóstico se realiza solicitando esofagogastroduodeno con doble contraste, fibrogastroduodenoscopia, siendo más fácil el diagnóstico cuando el tumor se encuentra en la primera o segunda porción del duodeno, existiendo dificultades diagnósticas cuando se topografía en la tercera porción, como el caso presentado, o en la cuarta porción del duodeno ^(2,3). Las biopsias endoscópicas toman valor sobre todo cuando el tu-

mor se encuentra ulcerado^(14,15). La ecografía en nuestra paciente mostró la tumoración pero no logró visualizar su origen, como suele suceder^(3,4,15) teniendo para algunos autores mayor valor la tomografía axial computarizada de abdomen^(23,27). La ultrasonografía endoscópica, en especial en los tumores duodenales cercanos, está teniendo un buen resultado en el diagnóstico y en la valoración de la invasión parietal⁽²⁸⁾. La arteriografía selectiva muestra una hipervascularización a nivel duodenal^(1,2,14).

El colon por enema de doble contraste puede visualizar a nivel del ángulo hepático del colon una comprensión extrínseca^(3,22). La anemia por pérdidas insensibles se evidencia en el estudio de las materias fecales^(2,3).

Noriyuki et al⁽²⁹⁾ reportó un paciente con un leiomioma de duodeno, que se le realizó un estudio centellográfico con talio 201 para evaluar un desnivel del ST en electrocardiograma, observando que el tumor mesenquimático abdominal presentaba una zona hipercaptante. En el futuro se deberá evaluar qué papel le corresponde al talio 201 en el diagnóstico y seguimiento de estos tumores.

La cirugía es el tratamiento de elección, siendo el único tratamiento pretendidamente curativo y el mejor paliativo^(1-4,15,22). En los 150 casos recopilados por Fishbein⁽¹⁾ la extensión de la resección fue descrita en 115. En 27 pacientes la exploración quirúrgica mostró irreseccabilidad, realizándose una derivación digestiva, en 38 pacientes se realizó duodenopancreatectomía cefálica y en 50 casos se realizó resección local profunda de la pared duodenal, en 9 pacientes además se agregó resección segmentaria de colon por invasión tumoral. La irreseccabilidad fue mayor en la segunda porción del duodeno, siendo también mayores las duodenopancreatectomías cefálicas. La resección local se realizó en los tumores localizados en las otras porciones del duodeno.

De ser posible la resección del tumor debe ser la regla, caso contrario se impone la duodenoyeyunostomía⁽²⁵⁾.

Las metástasis hepáticas y linfáticas regionales se ven en 6%⁽¹⁾, porcentaje inferior en relación a los leiomiomas yeyuno ileales (15-20%)^(30,31). Se plantea la resección de las metástasis hepáticas, linfáticas e incluso implantes peritoneales para mejorar la calidad de vida^(15,30). También se ha planteado que en caso de metástasis pulmonar reseccable la cirugía se debe imponer porque se han logrado así sobrevividas de hasta 20% a 5 años⁽³²⁾. La radioterapia beneficia los sarcomas irreseccables y es tratamiento adyuvante luego de la cirugía en los tumores con invasión extraintestinal, si persisten restos tumorales

microscópicos en los márgenes de resección, histología desfavorable y en las recidivas^(3,33,34).

La quimioterapia es utilizada en los sarcomas avanzados, en los irreseccables, residivas, metastásicos, donde se han comunicado respuestas superiores a 65% mediante la combinación de adriamicina, ciclofosfamida, vincristina e imidazol-carboxamida^(2,3). Se pueden utilizar monodrogas como la adriamicina utilizada en nuestra paciente.

La anatomía patológica puede tener dificultades en diferenciar un leiomioma de un leiomioma sarcoma siendo en ocasiones la evolución la que marca la diferencia⁽¹⁾. Los hallazgos histológicos que mejor se correlacionan con la malignidad y lo diferencian del leiomioma son: tamaño superior a 5 cm, una frecuencia mitótica igual o superior a 10 mitosis por 50 campos de gran tamaño y la invasión de otros órganos^(14,15).

En relación al pronóstico se señala una supervivencia de 50% a 5 años^(1,3,14,15,22,35). La supervivencia a 10 años es de 15 a 20%⁽¹⁵⁾. Los pacientes irreseccables tienen un año como promedio de supervivencia⁽¹⁾. Se señalan como factores de mal pronóstico: tamaño tumoral^(1,14,15,36), invasión a órganos vecinos y metástasis^(1,15), alto número de mitosis^(14,15,35,36), ADN aneuploide^(14,15).

Bibliografía

1. Fishbein T, Carroll M, Beazley R. Duodenal leiomyosarcoma. *J Surg Oncol* 1995; 58(1): 70-3.
2. Piedecausa M, Blázquez J, Sillero C, Reyes D, Cuesta A. Anemia ferropénica como forma de inicio de un leiomioma sarcoma duodenal. *Rev Esp Enf Digest* 1993; 84(1): 72-3.
3. Sánchez P, Cruz J, Chimpen V, Portugal J. Leiomioma sarcoma primitivo del duodeno. A propósito de dos casos con forma de presentación diferente. *Rev Esp Enf Ap Digest* 1987; 71(4): 331-2.
4. Ott PR, Coltro E, Tefilli M, Nectoux M. Liomiosarcoma de duodeno. *Rev Col Bras Cir* 1995; 22(1): 54-5.
5. Andreoni B, Biffo R. Neoplasias del intestino delgado. In: Salvadori B, Staudacher V, Arrighi A, Costa A, Andreoni B. Manual de oncología quirúrgica. Buenos Aires: El Ateneo, 1991: 418-23.
6. Hawley P. Tumores del intestino delgado. In: Schwartz S, Ellis H. Maingot Operaciones Abdominales, 8ava. ed. Buenos Aires: Médica Panamericana, 1986: 1112-27 (Tomo 2).
7. Silberman H, Crichlow RW, Caplan H. Neoplasms of the small bowel. *Ann Surg* 1974; 130: 157.
8. Lowenfels AB. Why are small bowel tumours so rare? *Lancet* 1973; 1: 24.
9. Gateño N, Lucinschi A. Tumores del intestino delgado. In: Larre Borges U, Cazabán L, Del Campo A. Patología Quirúrgica. Montevideo: Librería Médica, 1982: 93 (Tomo 4).
10. De la Fuente A et al. Tumores de duodeno. In: Patología Quirúrgica. Barcelona: Científico Médica, 1977: 181 (Tomo 4).
11. Mescia C, Delgado B, Falconi L. Leiomioma de duodeno. *Cir Uruguay* 1974; 44: 99-101.
12. Sarroca C, Campos N, Trostchansky J, D'auria A. Urgencias quirúrgicas por tumores yeyunoileales. *Cir Uruguay* 1977; 47(4): 282-4.
13. Freund H, Lavi A, Pfefferman R et al. Primary neoplasms of the small bowel. *Am J Surg* 1975; 135: 757-9.
14. Watanabe A, Korenaga D, Baba H, Tsujitani S, Kakeji Y, Mori M et al. Long survival of a woman with a huge leiomyosarcoma of the duodenum after pancreaticoduodenectomy

- and transverse colectomy: a case report. *Surgery* 1990; 108(1): 110-3.
15. **Nogueira JM, Belda R, Rodríguez C, Peláez G, Esteban J, Verdejo G et al.** Leiomiomas de bulbo duodenal. presentación de un caso con hemorragia digestiva y masa abdominal. *Rev Esp Enf Digest* 1991; 80: 143-4.
 16. **Wilson JM, Melvin DB, Gray GF, Thorbjarnarson B.** Primary malignancies of the small bowel. *Ann Surg* 1974; 180: 175-9.
 17. **Hancock RJ.** An eleven year review of primary tumors of the small bowel including the duodenum. *Can Med Assoc J* 1970; 103: 1177-9.
 18. **Olurin EO, Solanke TF.** Case of leiomyosarcoma of the duodenum and a review of the literature. *Gut* 1968; 9: 672-7.
 19. **Martínez C, García M, Jerez L, Carranza G.** Leiomiomas de duodeno. *Cir Esp* 1976; 30(6): 559-66.
 20. **González A, Mendivil J.** Leiomiomas de intestino delgado. *Cir Uruguay* 1972; 42: 386-90.
 21. **Praderi J, Bermúdez J, Abascal W, Falchetti J, Armand Ugon A.** Leiomiomas de yeyuno-íleon. *Cir Uruguay* 1985; 55(1): 32-6.
 22. **Armand Ugón C, Kamaid E, Soto J, Belloso R, Iraola M.** Leiomiomas del ángulo duodeno-yeyunal. *Cir Uruguay* 1978; 48(3): 260-2.
 23. **Kanenamatsu M, Imaeda T, Linuma G et al.** Leiomyosarcoma of the duodenum. *Gastrointest Radiol* 1991 16(2): 109-12.
 24. **Starzl TE, Bernhard VM, Heneger GC.** Leiomyosarcoma of the duodenum. *Int Abs Surg* 1960; 110: 313-22.
 25. **Pitcher M, Colfor A, Moskovic E, Thomas JM.** Duodenal leiomyosarcoma as a cause of retroperitoneal sepsis. *Eur J Surg Oncol* 1995; 21(1): 85-6.
 26. **Appelman HD.** Stromal tumors of the esophagus, stomach and duodenum. In: Appelman HD. Pathology of the esophagus, stomach and duodenum. New York: Churchill Livingstone, 1984: 195-242.
 27. **Scatarige JC, Di Santis DJ.** CT of the stomach and duodenum. *Radiol Clin North Am* 1989; 27: 687-706.
 28. **Tio TL, Tytgat GN, Den Hartog F.** Endosonographic ultrasonography for the evaluation of smooth muscle tumors in the upper gastrointestinal tract: an experience with 42 cases. *Gastrointest Endosc* 1990; 36: 342-50.
 29. **Shuke N, Tonami N, Takahashi I, Kameyama T, Yokoyama K, Kinuya S et al.** Prominent uptake of TL-201 by duodenal leiomyosarcoma after exercise myocardial perfusion study. *Clin Nucl Med* 1995; 20(4): 299-301.
 30. **Lee T, Silberman H, Deck KB.** Leiomyosarcoma of the gastrointestinal tract: should we consider metastasis to regional lymph nodes? *J Surg Oncol* 1980; 15: 319-21.
 31. **Starr GF, Dockery MB.** Leiomyomas and leiomyosarcomas of the small intestine. *Cancer* 1955; 8: 101-11.
 32. **Ochsner A, Rush V.** Treatment of pulmonary metastatic disease. *Surg Clin North Am* 1966; 46: 1469-73.
 33. **Rosenberg SA, Kent H, Costa J et al.** Prospective randomized evaluation of the role of limb-sparing surgery, radiation therapy, and adjuvant chemioimmunotherapy in the treatment of soft-tissue sarcoma. *Surgery* 1978; 84: 62-9.
 34. **Mc Brien MP, Jarret P.** Leiomyosarcoma of the duodenum. *Br J Surg* 1971; 58: 685-9.
 35. **Crawford J.** El tracto gastrointestinal. Tumores del intestino delgado. In: Cotran R, Kumar V, Robbins S. Patología estructural y funcional. Madrid: Interamericana-Mc Graw Hill, 1995: 905-10.
 36. **Chiotasso PJ, Fazio V.** Prognosis factors of 28 leiomyosarcomas of the small intestine. *Surg Ginecol Obstet* 1982; 155: 197-202.