

11215  
8



# UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA

DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO  
HOSPITAL JUAREZ DE MEXICO

**CANCER DUODENAL**  
**REVISION DE 5 AÑOS EN EL**  
**HOSPITAL JUAREZ DE MEXICO**

**T E S I S**  
QUE PARA OBTENER EL TITULO DE  
**GASTROENTEROLOGO**  
P R E S E N T A:  
WASHINGTON LAUREANO RIVERA MONTENEGRO

**ASESOR:**  
DRA. LAURA ZAPATA IRISSON

MEXICO, D. F.

2000

1286848





Universidad Nacional  
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

**Biblioteca Central**



**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

**HOJA DE APROBACION**

**DR. JORGE A. DEL CASTILLO MEDINA  
JEFE DE LA DIVISION DE ENSEÑANZA  
HOSPITAL JUAREZ DE MEXICO**




**SECRETARIA DE SALUD  
HOSPITAL JUAREZ DE MEXICO  
DIVISION DE ENSEÑANZA**

  
\_\_\_\_\_  
FIRMA

**DR. ALFREDO RODRIGUEZ MAGALLAN  
PROF. TITULAR DEL CURSO UNIVERSITARIO  
DE ESPECIALIZACION EN GASTROENTEROLOGIA  
HOSPITAL JUAREZ DE MEXICO**

  
\_\_\_\_\_  
FIRMA

**DRA. LAURA ZAPATA IRISSON  
MEDICO ADSCRITO AL SERVICIO  
DE GASTROENTEROLOGIA Y  
ASESORA DE TESIS  
HOSPITAL JUAREZ DE MEXICO**

  
\_\_\_\_\_  
FIRMA

**A mi padre, quien me sonríe desde el cielo.  
A mi madre, por inculcarme el deseo de superación.  
A mi hermano Ricardo, por su bondad infinita.  
A mi esposa, por estos años de sacrificio juntos.  
A mis hijos Xaira Jimena y Jorge Iván, por quienes procuro ser mejor.**

## **AGRADECIMIENTOS**

El autor expresa sus agradecimientos a:

Los Estados Unidos Mexicanos, por acogerme entre los suyos y darme la oportunidad de complementar mi formación profesional.

Los pacientes del Hospital Juarez de México, por sus constantes enseñanzas.

A la Unidad de Endoscopia del Hospital Juarez de México por facilitarme la información objeto de esta investigación.

Olga Lucy Gutierrez, mi esposa, amiga y compañera, por rodear de amor mi casa.

Ricardo R. Rivera, mi hermano, quien con su generosidad infinita y desinteresado apoyo me permitió realizar esta meta.

## MARCO HISTORICO E INSTITUCIONAL

El estudio fué realizado en el Hospital Juárez de México de marzo de 1997 a marzo de 1998 en el departamento de Endoscopia, como un estudio retrospectivo de 5 años.

El Hospital Juárez de México, es una institución de carácter público y asistencial, dependiente de la Secretaría de Salud. Fué fundada el 23 de agosto de 1847 por el Licenciado José Urbano y Fonseca, regidor del ayuntamiento de la ciudad de México, en el antiguo Colegio de San Pablo, de quien tomó el nombre el Hospital, para atender a los heridos de las batallas de Padierna y Churubusco, durante la guerra de 1846 - 1848 de México con Estados Unidos. La Dirección del Hospital fué encomendada a Sor Micaela Ayans (1847 - 1868), a quien le colaboraban las hermanas de la caridad. Contaba con 60 camas, 40 para hombres y 20 para mujeres. El 19 de Julio de 1872, el Hospital de San Pablo, es denominado Hospital Licenciado Benito Juárez, a instancias del regidor García López como primer homenaje al fallecido benemérito de las Américas.

## **MARCO DEMOGRAFICO**

Los sujetos de estudio que participaron en la investigación, fueron 5 pacientes, 4 mujeres y 1 hombre, que consultaron al Hospital Juárez de México, durante los años 1993 a 1997, y a quienes se les diagnosticó endoscópicamente cáncer primario del duodeno. Sus edades oscilaron entre 47 y 80 años, y se caracterizaron por consultar tardíamente, presentando ya neoplasias avanzadas.

## **MARCO GEOGRAFICO**

El Hospital Juárez de México labora en la Avenida Instituto Politécnico Nacional # 5160, Colonia Magdalena de las Salinas, Delegación Gustavo A. Madero, en la ciudad de México, Distrito Federal.

El estudio se desarrolló con la colaboración del personal y los archivos de los Departamentos de: Endoscopia, Gastroenterología, Cirugía General, Oncología, Radiología, Anatomía Patológica, Estadística y Archivo clínico.



## TABLA DE CONTENIDO

<b>INTRODUCCION</b>	<hr/>	<b>1</b>
<b>CANCER DUODENAL TRABAJO DE CAMPO</b>	<hr/>	<b>3</b>
Objetivos		
Materiales y métodos		
Pacientes incluidos en el estudio		
Resultados		
Discusión		
Conclusiones		
<b>CANCER DUODENAL MARCO TEORICO</b>	<hr/>	<b>18</b>
Generalidades		
Anatomía del duodeno		
Historia		
Epidemiología		
Etiología		
Manifestaciones clínicas		
Diagnóstico		
Caracterización radiológica		
Diagnóstico diferencial		
<b>ADENOCARCIONOMA PRIMARIO DEL DUODENO</b>	<hr/>	<b>21</b>
Definición		
Epidemiología		
Etiología		
Fisiopatología		
Manifestaciones clínicas		
Métodos diagnósticos		
Clasificación TNM		
Tratamiento		

**TUMOR CARCINOIDE  
PRIMARIO DEL DUODENO**

25

---

Definición  
Epidemiología  
Manifestaciones clínicas  
Métodos diagnósticos  
Tratamiento

**SARCOMAS**

26

---

Definición  
Epidemiología  
Curso y presentación clínica

**Leiomiomas**

Definición  
Epidemiología  
Etiología  
Manifestaciones clínicas  
Histología  
Métodos diagnósticos  
Tratamiento y pronóstico

**Otros Sarcomas**

**LINFOMAS PRIMARIOS DEL  
DUODENO**

29

---

Definición  
Clasificación

**Linfoma Hodgkin**

**Linfoma no Hodgkin**

Linfoma no EIPID  
Etiología  
Epidemiología  
Patología  
Cuadro clínico  
Diagnóstico  
Clasificación en estadios y pronóstico  
Tratamiento

**Linfoma EIPID**  
Etiología y Epidemiología  
Curso clínico  
Patología  
Cuadro clínico  
Métodos diagnósticos  
Clasificación en estadios y pronóstico  
Tratamiento

**TUMORES METASTASICOS  
AL DUODENO** \_\_\_\_\_ **36**

**BIBLIOGRAFIA** \_\_\_\_\_ **37**

## LISTA DE TABLAS

<b>TABLA 1. PROCEDIMIENTOS ENDOSCOPICOS DEL TRACTO DIGESTIVO REALIZADOS EN LA UNIDAD DE ENDOSCOPIA DEL HOSPITAL JUAREZ DE MEXICO DE 1993 A 1997.</b>	<b>8</b>
<b>TABLA 2. CARACTERISTICAS GENERALES Y DEMOGRAFICAS DE LOS PACIENTES CON CARCINOMA PRIMARIO DEL DUODENO.</b>	<b>9</b>
<b>TABLA 3. PRESENTACION ENDOSCOPICA EN PACIENTES CON CANCER PRIMARIO DEL DUODENO.</b>	<b>10</b>
<b>TABLA 4. MANIFESTACIONES CLINICAS EN PACIENTES CON CARCINOMA PRIMARIO DEL DUODENO.</b>	<b>11</b>
<b>TABLA 5. HALLAZGOS DE LABORATORIO EN PACIENTES CON CARCINOMA PRIMARIO DEL DUODENO.</b>	<b>12</b>
<b>TABLA 6. ESTUDIOS DE GABINETE EN PACIENTES CON CANCER PRIMARIO DEL DUODENO.</b>	<b>12</b>
<b>TABLA 7. HISTOLOGIA, MANEJO Y PRONOSTICO DE PACIENTES CON CARCINOMA PRIMARIO DEL DUODENO.</b>	<b>13</b>

## LISTA DE FIGURAS

<b>FIGURA 1. PROCEDIMIENTOS ENDOSCOPICOS DEL TRACTO DIGESTIVO REALIZADOS EN LA UNIDAD DE ENDOSCOPIA DEL HOSPITAL JUAREZ DE MEXICO DE 1993 A 1997.</b>	<b>8</b>
<b>FIGURA 2. DISTRIBUCION POR EDAD DEL CANCER DUODENAL.</b>	<b>9</b>
<b>FIGURA 3. PRESENTACION ENDOSCOPICA DEL CANCER DUODENAL</b>	<b>10</b>
<b>FIGURA 4. MANIFESTACIONES CLINICAS DEL CANCER DUODENAL</b>	<b>11</b>
<b>FIGURA 5. LOCALIZACION DEL CANCER DUODENAL</b>	<b>14</b>
<b>FIGURA 6. TIPOS HISTOLOGICOS DEL CANCER DUODENAL</b>	<b>15</b>

## INTRODUCCION

EL cáncer es una entidad aún mal entendida, caracterizada por un crecimiento infinito e incontrolado de las células, secundario a alteraciones moleculares en el material genómico que controla los mecanismos de replicación celular. Las neoplasias malignas del intestino delgado son raras. En México en el trienio 93-95 se informaron 375 casos, que correspondieron al 0.5% del total de las neoplasias malignas, con ligero predominio en hombres, ubicándose en el lugar 31 respecto de la distribución de casos por topografía general (1). El 64% de los tumores del intestino delgado son malignos, ocupando el 0.1% al 0.3% de todas las neoplasias malignas. La incidencia mundial es uniforme. De las neoplasias malignas del intestino delgado, las del duodeno son las más frecuentes (2), representando el 0.3% del total de los tumores del tracto digestivo, el 45% de los adenocarcinomas intestinales (3) y el 45% de todos los tumores del intestino delgado (4). Histológicamente el más frecuentes es el adenocarcinoma, 50%, seguido del tumor carcinóide, 20%, sarcomas 18% y linfomas 12% (5). Por edades, el pico de mayor incidencia se encuentra entre la quinta y sexta décadas de la vida con ligero predominio en hombres (5). El cáncer duodenal se ha reportado en la literatura como una entidad rara, de síntomas inespecíficos y de pronóstico sombrío, representando para el clínico un reto diagnóstico. Estas lesiones son más comunes en los países occidentales que en otras partes del mundo. (6). Hicimos una revisión retrospectiva de 5 años en el Hospital Juárez de México, entre 1993 - 1997, basados en los archivos de endoscopia y complementados con el expediente clínico, para conocer frecuencia, manifestaciones clínicas, edades de presentación, localización, presentación endoscópica, radiológica, estirpe histológica y pronóstico del cáncer primario del duodeno en un segmento de la población Mexicana y encontramos que nuestros resultados están acordes con lo reportado en la literatura. El pronóstico de estas neoplasias continúa siendo sombrío a pesar de los avances tecnológicos en el diagnóstico, tales como endoscopia, tomografía y estudios contrastados, reservando la posibilidad de curación para cánceres en estadios tempranos.

Para la realización del estudio se lo dividió en:

1. Recopilación de la información obtenida de los archivos del servicio de endoscopia y complementación de la información en el expediente clínico de cada paciente.
2. Diseño de un formato de historia clínica para el manejo de la información exclusiva de estos pacientes, donde se encuentran apartes e interrogantes de la parte clínica, antecedentes, presentación de la enfermedad, evolución, pronóstico y tratamiento de cada uno de ellos.
3. Revisión bibliográfica del tema y su correlación sobre los caracteres observados en cada uno de nuestros pacientes.

**Aspiramos que la presente revisión sea una fuente de consulta actualizada para médicos en formación y especialistas en gastroenterología.**

# **CANCER DUODENAL**

## **REVISION DE 5 AÑOS EN EL HOSPITAL JUAREZ DE MEXICO**

### **SERVICIO DE GASTROENTEROLOGIA**

#### **OBJETIVOS:**

Determinar la frecuencia y presentación endoscópica de los tumores primarios malignos del duodeno y sus características clínicas radiológicas, histopatológicas y quirúrgicas.

#### **MATERIALES Y METODOS:**

Se revisaron en forma retrospectiva los registros endoscópicos del Hospital Juárez de México en el periodo de 1993 a 1997. Se seleccionaron los pacientes con diagnóstico de carcinoma primario del duodeno. Todos los pacientes tuvieron confirmación histológica; se excluyeron los pacientes con tumores de ámpula de Vater. Se analizó la presentación endoscópica y se complementó la información con la presentación clínica y de laboratorio, hallazgos radiológicos, quirúrgicos e histológicos. La evolución, pronóstico y mortalidad de los pacientes se verificó a través de los datos obtenidos del expediente clínico.

La mortalidad operatoria fue definida como la muerte dentro de los primeros treinta días del postoperatorio o más si estuvo directamente relacionada con la intervención.

Los parámetros analizados fueron:

- **DEMOGRAFICOS:** Edad y sexo
- **TIEMPO DE EVOLUCION DE LOS SINTOMAS**
- **CUADRO CLINICO Y HALLAZGOS FISICOS:** Dolor abdominal, náuseas, vómitos, hematemesis, melena, ictericia, síndrome de consunción
- **PRESENTACION ENDOSCOPICA:** Masa, úlcera, estenosis
- **RESULTADOS DE LABORATORIOS Y GABINETE:** Anemia, hipoalbuminemia y alteración de las PHFS.
- **HALLAZGOS QUIRURGICOS:** Masa, ulceración, estenosis, compromiso a órganos vecinos, metástasis a distancia.
- **CARACTERISTICAS HISTÓLOGAS Y GRADO DE DIFERENCIACIÓN DEL TUMOR:** Adenocarcinoma, carcinolde, sarcomas, linfomas.
- **ESTADIAJE:** Basados en la clasificación Internacional TNM ( Tumor, Nódulo, Metástasis).
- **EVOLUCIÓN CLÍNICA**
- **COMPLICACIONES:** Obstrucción, perforación, hemorragia, dehiscencia de suturas, infección.
- **SOBREVIDA**
- **MORTALIDAD.**



## **PACIENTES INCLUIDOS EN EL ESTUDIO:**

### **CASO CLINICO 1:**

**FECHA DE INGRESO:** 12-VI-93. **EDAD:** 55 AÑOS. **SEXO:** FEMENINO.

**AHF:** Negativos. **APNP:** Originaria del Estado de México, viuda, escolaridad 4to. de primaria, ocupación ama de casa, estado socioeconómico bajo, toxicomanías negadas. **APP:** Plastia umbilical hace 28 años, colecistectomía por coleditiasis hace 20 años, apendicectomía hace 7 años, prótesis de cadera derecha por espondilolistesis hace 4 años, safenectomía del miembro pélvico derecho hace 4 años. **PADECIMIENTO ACTUAL:** Lo inicia 2 meses previos con dolor abdominal epigástrico, transictivo, urente, ocasionalmente pirosis, no irradiado. Desde hace un mes náuseas y vómitos post prandiales de contenido gástrico, anorexia, ataque al estado general y pérdida de 15 kgrs. de peso. Hace 1 semana exacerbación de los síntomas y fiebre no cuantificada. Recibió manejo con bloqueadores H2 y procinéticos sin mejoría. **EXPLORACION FISICA:** TA: 120/80 FC: 80x', FR: 18x', T: 37°C. Palidez de piel ++, caquética, conjuntivas pálidas, escleras sin ictericia, cuello sin adenopatías, murmullo vesicular normal, ruidos cardiacos normales, abdomen distendido, timpánico, cicatriz quirúrgica sobre hipocondrio derecho y línea media, peristalsis presente, blando, depresible, doloroso a la palpación media y profunda, no hay masas ni líquido libre, tacto rectal normal, no melena. Resto de exploración física sin relevancia. **ESTUDIOS DE LABORATORIO:** Ver Tabla 5. **TELE DE TORAX:** Normal. Rx de abdomen simple: Normal. **ENDOSCOPIA:** ESOFAGO: Tercio distal con mucosa eritematosa, tres erosiones lineales que confluyen a la UEG y lesión excavada de 0.5 cms. cubierta de fibrina. **ESTOMAGO:** Lago gástrico con abundantes restos de alimentos, mucosa eritematosa. **DUODENO:** Primera porción normal. En la segunda porción masa tumoral, de superficie irregular, ulcerada, que obstruye el 100% del lumen intestinal, a 3-4 cms. de la ampula de Vater. Imágenes endoscópicas compatibles con: Esofagitis GIV de Savary Miller. Gastritis superficial moderada. Pbe: Ca. primario de segunda porción del duodeno. **BIOPSIA ENDOSCOPICA:** Adenocarcinoma bien diferenciado, infiltrante ulcerado de segunda porción del duodeno **ULTRASONOGRAMA (USG) DEL HIGADO:** Pbe. Hígado graso, se descartan masas ocupativas intrahepáticas. **EVOLUCION Y PRONOSTICO:** Evolucionó mal, presentó datos francos de oclusión intestinal alta. Se laparotomizó con los siguientes hallazgos: Múltiples adherencias víscera pared, víscera víscera (estómago e hígado). Masa tumoral en 2da porción del duodeno infiltrante hasta serosa de aproximadamente 4 cms. Ganglios retroaórticos y retroperitoneales aumentados de tamaño. Hígado y epiplón respetados. Se realizó gastroyeyunoanastomosis antecólica y omentectomía. Falleció 9 días después por dehiscencia de suturas de la anastomosis.

### **CASO CLINICO 2:**

**FECHA DE INGRESO:** 20-1-95 **EDAD:** 47 AÑOS. **SEXO:** FEMENINA

**AFH:** Madre finada por pbe. Ca. de lengua. **APNP:** Originaria del Estado de Oaxaca, casada, escolaridad analfabeta, ocupación ama de casa, estado socioeconómico bajo. Toxicomanías negadas. **APP:** Negados. **PA:** Lo inicia 2 meses previos con dolor abdominal del epigastrio y mesogastrio, pulsante, intenso, no irradiado, sin factores

desencadenantes, náuseas y vómitos post prandiales inmediatos, biliosos y de contenido gástrico, pérdida de peso no cuantificada, astenia, adinamia y deterioro de sus condiciones generales. Fue remitida de clínica particular con diagnósticos endoscópicos de estenosis duodenal por probable carcinoma a descartar infiltración neoplásica de un primario de cabeza de páncreas. EXAMEN FISICO: TA: 130/70 FC: 80x' FR: 20x' T: 37°C Aceptables condiciones generales, buena coloración de piel, conjuntivas rosadas, escleras sin ictericia, cuello, axilas y fosas supraclaviculares sin adenopatías, auscultación cardiopulmonar normal, abdomen con peristalsis presente, no distensión, blando, depresible, doloroso a la palpación media y profunda en epi y mesogastrio, no se palpan organomegalias ni otras masas. Resto de la exploración física sin alteraciones, EXAMENES DE LABORATORIO: Ver Tabla 5. TELE DE TORAX: Normal. RX DE ABDOMEN: Normal. USG DEL HIGADO: Negativo para metástasis hepáticas. Litiasis vesicular. ENDOSCOPIA: ESOFAGO: Normal. ESTOMAGO: Mucosa edematosa con áreas de hemorragia sub epitelial en fondo y cuerpo. DUODENO: Primera porción sin alteraciones. Segunda porción con lesión elevada, excrecente, irregular, que afecta en forma circunferencial el lumen y lo estenosa aproximadamente en un 95%. A la toma de biopsia friabilidad extrema, aumento de la consistencia y disminución de la elasticidad. Imágenes endoscópicas compatibles con: Pbe. Gastritis aguda de fondo y cuerpo. Pbe. Ca. primario de la 2da. porción del duodeno. BIOPSIA ENDOSCOPICA: Adenocarcinoma poco diferenciado de la segunda porción del duodeno. Duodenitis crónica de la segunda porción. EVOLUCION Y PRONOSTICO: Hallazgos quirúrgicos: Tumoración intraluminal que ocupa la 2da. y 3era. porción del duodeno que se adhiere al mesocolon transverso. Se palpa tumoración ganglionar retroperitoneal de 5x5 cms. Hígado de características normales. Cirugía realizada: Operación de Whipple. Quimioterapia: 4 ciclos de CHOP (Cisplatino, Hidroxiurea, Vincristina, Prednisona). BIOPSIA DEL ESPECIMEN QUIRURGICO: Duodeno, páncreas, epiplón. Lesión de la 2da porción del duodeno y ámpula de Vater con aumento de volumen por neoplasia lobulada, infiltrante de mucosa y pared intestinal de 3 cms. de diámetro, anular, blanca, grisácea, se limita a la serosa y en general infiltra la parte posterolateral. En páncreas no hay tumor. Epiplón normal. DIAGNOSTICO: Linfoma difuso de células pequeñas tipo MALT (Tejido Linfoide Asociado a la Mucosa) de grado intermedio. SOBREVIDA: 42 meses sin evidencia de actividad tumoral.

### **CASO CLINICO 3:**

FECHA DE INGRESO: 12-1-95. EDAD: 80 AÑOS SEXO: MASCULINO. AHF: Sin importancia. APNP: Originario del estado de Guerrero, casado, escolaridad analfabeto, ocupación campesino, agricultor, estado socioeconómico bajo. Toxicomanías negadas. APP: Negados. EA: Lo inicia 6 meses previos con dolor epigástrico ardoroso, que se exacerba con la ingesta de los alimentos, se calma con lácteos; pirosis, regurgitación, astenia, adinamia y pérdida de 30 kgrs. de peso. EXAMEN FISICO: TA: 140/80 FC: 80x' FR: 15x' T: 36.5°C Palidez de la piel ++, caquético, conjuntivas pálidas, escleras sin ictericia, cuello sin adenopatías, auscultación cardiopulmonar normal, abdomen con peristalsis presente, blando, depresible, no masas, no dolor. Resto de la exploración física no relevante. ESTUDIOS DE LABORATORIO: Ver Tabla 5. TELE DE TORAX: Normal. RX DE ABDOMEN: Normal. USG DEL HIGADO: Litiasis vesicular, barro biliar. Negativo

para metástasis hepáticas. PANENDOSCOPIA: ESOFAGO: Normal. ESTOMAGO: Mucosa de cuerpo y antro con áreas de hiperemia alternando con áreas blanquecinas. DUODENO: Bulbo deformado, en pared anterior lesión oval, esférica, de 5 cms. de diámetro, lobulada, superficie irregular, muy friable. Segunda porción normal. Imágenes endoscópicas compatibles con: Pbe. gastritis crónica de cuerpo y antro. Pbe. infiltración tumoral al duodeno. Descartar primario. TAC ABDOMINAL SIMPLE Y CONTRASTADA: Hígado de aspecto normal. Imágen ovoidea, bordes regulares, bien definidos, heterogéneo, que refuerza al medio de contraste, con áreas hiper e isodensas de 3.5 X 3.4 cms. de diámetro, localizada entre la vesícula, riñón, uretero derecho y cava, con adecuada interfase entre ambas estructuras, no hay crecimientos ganglionares retroperitoneales ni pévicos. DIAGNOSTICO: Pbe. Tumoración duodenal. EVOLUCION Y PRONOSTICO: Hallazgos quirúrgicos: Tumor de 4X3 cms. de diámetro, pediculado, localizado en la primera porción del duodeno y compromete mínimamente la región pilórica. No compromiso ganglionar. Resto de la cavidad sin evidencia de A.T. (actividad tumoral). Cirugía realizada: Cirugía de Whipple. Complicaciones post quirúrgicas: Ninguna. BIOPSIA DEL ESPECIMEN QUIRURGICO: Antro gástrico, duodeno, páncreas, epiplón. No se identificaron ganglios linfáticos. A nivel del duodeno tumor exofítico, fungante, amamelonado, de 5 cms. de diámetro blando, de color café claro, que infiltra la pared sin llegar a serosa. En páncreas y epiplón no hay tumor. DIAGNOSTICO: Adenocarcinoma moderadamente diferenciado de la primera porción del duodeno, con invasión a la capa muscular interna, sin tumor en los bordes quirúrgicos. CLASIFICACION Y ESTADIAJE: T3N0M0. SOBREVIDA: 39 meses sin evidencia de actividad tumoral.

#### **CASO CLINICO 4:**

FECHA DE INGRESO: 13-III-96 EDAD: 73 AÑOS SEXO: FEMENINO. AHF: Negativos para cáncer. APNP: Originaria del Estado de México, casada, escolaridad analfabeta, ocupación ama de casa, estado socioeconómico bajo. No fuma. Ingerió licor desde los 20 años 80 grs. diariamente hasta hace 4 años. Niega otras toxicománias. APP: Hemangioma de la lengua diagnosticado hace 4 años. Hipertensión arterial sistémica diagnosticada hace 3 meses con tratamiento irregular. Trauma ocular derecho con pérdida de la visión hace 2 años, arrollada por vehículo en movimiento hace 1 año con luxación del hombro derecho. Se niegan otros antecedentes. EA: Lo inició hace 1 mes con dolor abdominal epigástrico intenso y del mesogastrio tipo cólicos que se exacerban con la ingesta de los alimentos, náuseas y vómitos post prandiales inmediatos, saciedad temprana, pérdida de peso no cuantificada y deterioro de sus condiciones generales. EXAMEN FISICO: TA: 110/60 FC: 90x' FR: 18x' T: 36.5°C. Malas condiciones generales, palidez de la piel +++, caquética, conjuntivas pálidas, escleras sin ictericia, tumoración blanda en dorso de la lengua, cuello, axilas y fosa supraclavicular sin adenopatías, auscultación cardiopulmonar normal, abdomen plano, peristalsis presente, blando, depresible, doloroso a la palpación profunda en epigastrio e hipocondrio derecho, no se palpan masas ni organomegalias. Resto de la exploración física sin relevancia. ESTUDIOS DE LABORATORIOS: Ver Tabla 5. TELE DE TORAX: Normal. RX DE ABDOMEN SIMPLE: Normal. PANENDOSCOPIA: ESOFAGO: Sin alteraciones. ESTOMAGO: abundantes restos de alimentos. DUODENO: En la unión de la primera con la

segunda porción del duodeno lesión lobulada de superficie irregular, muy friable que afecta el 100% del lumen y se continua con la segunda porción Diagnóstico: Ca. infiltrante al duodeno, descartar primario de segunda porción del duodeno. BIOPSIA ENDOSCOPICA: Adenocarcinoma moderadamente diferenciado. EVOLUCION Y PRONOSTICO: Paciente en falla renal y en malas condiciones generales, por lo que se considera fuera de tratamiento quirúrgico. Se egresa a su domicilio por máximo beneficio.

#### **CASO CLINICO 5:**

**FECHA DE INGRESO:** 12-XI-97 **EDAD:** 77 AÑOS. **SEXO:** FEMENINO. **AHF:** Negativo para neoplasias. **APNP:** Originaria del Estado de Guanajuato, estado civil casada, escolaridad analfabeta, ocupación ama de casa, estado socioeconómico bajo. Fumadora desde los 40 años 3 cigarrillos diarios hasta hace 3 años. Ingiere licor socialmente desde los 30 años. Niega otras toxicomanías. **APP:** Bronquitis crónica hace 20 años. Enfermedad ácido péptica diagnosticada hace 15 años en manejo con bloqueadores H2. Resto irrelevantes. **EA:** Lo inició tres meses previos con dolor abdominal epigástrico, tipo cólico, no irradiado, intenso, que se calmaba con el vómito y se exacerbaba con la ingesta de los alimentos, además de saciedad temprana, náuseas, vómitos post prandiales inmediatos, de contenido gastrobiliar, pérdida de 10 kgrs. de peso, astenia, adinamia y deterioro de sus condiciones generales. En la última semana evacuaciones melénicas 1 en 24 horas, ictericia de escleras, edema miembros inferiores y mayor deterioro de sus condiciones generales. **EXAMEN FISICO:** TA: 130/70, FC: 80x' FR: 18x' T:36.8°. Malas condiciones generales, palidez de piel +++, caquética, conjuntivas ictericas ++, cuello sin adenopatías, auscultación cardiopulmonar normal, abdomen con peristalsis presente, blando, depresible, se palpa una masa sobre el hipocondrio derecho hasta el flanco, de superficie regular, de consistencia sólida, bordes bien definidos, no desplazable, dolorosa de 10 x 12 cms, en sus diámetros mayores. Al tacto rectal se corrobora melena. Edema pretibial blando en ambas piernas. **EXAMENES DE LABORATORIO:** Ver Tabla 5. **TELE DE TORAX:** Normal. **RX DE ABDOMEN SIMPLE:** Normal. **PANENDOSCOPIA:** ESOFAGO: Normal. **ESTOMAGO:** Se observan 2 compresiones extrínsecas pre pilóricas a nivel de las curvaturas mayor y menor. **DUODENO:** Primera porción con lesión ulcerada, cubierta por fibrina, forma irregular, muy friable, pérdida de la elasticidad y aumento de la consistencia que compromete el bulbo en un 80%. Segunda porción: mucosa sin alteraciones, traccionada hacia bulbo. **DIAGNOSTICO:** Pbe. ca. ulcerado del bulbo duodenal. **BIOPSIA ENDOSCOPICA:** Adenocarcinoma del bulbo duodenal ulcerado, moderadamente diferenciado. **USG DEL HIGADO:** Hígado aumentado de tamaño, el parénquima del lóbulo izquierdo con imagen hipodensa, redondeada de 5.8 x 4.7 cms. sugestivo de metástasis. En vesícula imagen mixta de 10.9 x 11.8 cms., áreas hiperrefringentes. Vía biliar intrahepática dilatada. Porta de 8mm, Colédoco 14mm. **Diagnóstico:** Litiasis vesicular. Ca. vesicular vs absceso. Metástasis hepáticas. Dilatación de la vía biliar intra y extrahepática. **TAC ABDOMINAL SIMPLE Y CONTRASTADA:** Hígado forma, tamaño y situación normal, parénquima heterogéneo a expensas de zona hipodensa, irregular, bordes bien definidos, en lóbulo caudado e hilio esplénico imagen hipodensa, alargada, bordes regulares, bien definidos. Vía biliar intra y extrahepática dilatada. Páncreas normal. A nivel del

duodeno imagen heterogénea con zonas hipodensas, áreas de necrosis y de calcificación. Utero con imagen heterogénea, irregular y áreas calcificadas. Diagnóstico: Tumoración en duodeno: Pbe. linfoma vs leiomioma. Metástasis hepáticas y del hilio esplénico. Dilatación de la vía biliar intra y extrahepática. Miomatosis uterina calcificada. SERIE ESOFAGOGASTRODUODENAL: Defecto de llenado y depósito de bario en bulbo duodenal por pbe. masa redondeada que deforma el duodeno a este nivel. En placas tardías con escaso paso del medio de contraste. Diagnóstico: Tumoración intrínseca ulcerada del duodeno. EVOLUCION Y PRONOSTICO: Se le propuso tratamiento quirúrgico el cual fue rechazado por la paciente. Se cita a la consulta externa del servicio de Oncología y no vuelve a control.

## RESULTADOS:

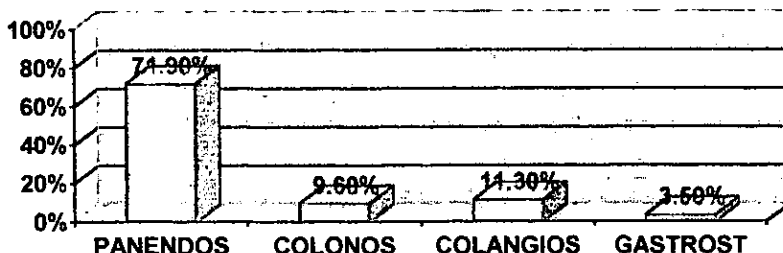
TABLA 1

PROCEDIMIENTOS ENDOSCOPICOS DEL TRACTO DIGESTIVO REALIZADOS EN LA UNIDAD DE ENDOSCOPIA DEL HOSPITAL JUAREZ DE MEXICO DE 1993 A 1997

ESTUDIOS	TOTALES	%
PANEDOSCOPIAS	7.893	71.9
COLONOSCOPIAS	1.052	9.6
COLANGIOGRAFIAS	1.224	11.3
GASTROSTOMIAS	389	3.5
TOTALES	10.578	100

Durante los años de 1993 a 1997, se ejecutaron en la Unidad de Endoscopia del HJM (Hospital Juarez de Mexico) 10.578 estudios del tracto digestivo. De estos, 7.893 fueron endoscopías del tracto digestivo superior equivalentes al 71.9% del total de estudios realizados. Fig. 1. Fueron diagnosticados 5 casos con carcinoma primario del duodeno, que representan el 0.06% de este total.

**Fig. 1 PROCEDIMIENTOS ENDOSCOPICOS DEL TRACTO DIGESTIVO REALIZADOS EN EL HJM 1993-1997**



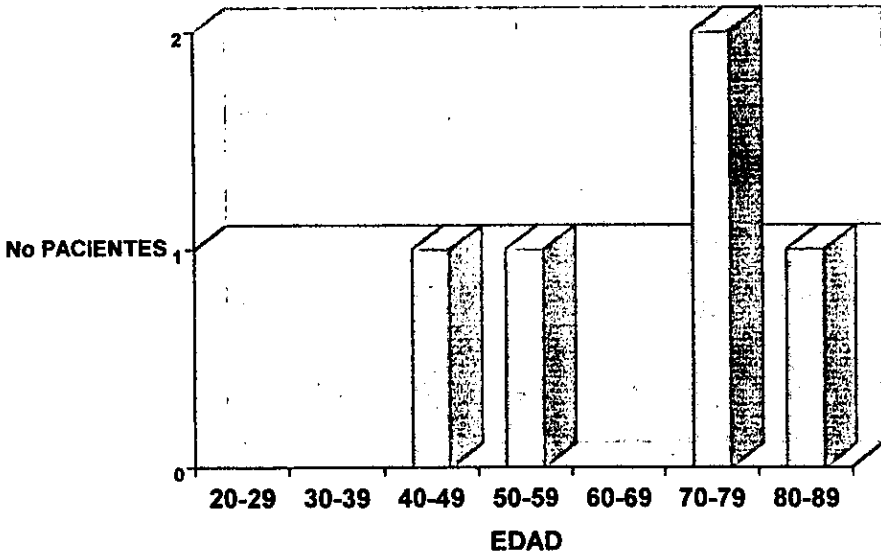
**TABLA 2**

**CARACTERISTICAS GENERALES Y DEMOGRAFICAS DE LOS PACIENTES CON CARCINOMA PRIMARIO DEL DUODENO**

	CASO 1	CASO 2	CASO 3	CASO 4	CASO 5	TOTAL
Sexo	F	F	M	F	F	4:1 F:M
Edad	55 años	47 años	80 años	73 años	77 años	X=66(47-80)
Escolaridad	4to.Pria.	Analfabeta	Analfabeta	Analfabeta	Analfabeta	
Ocupación	Hogar	Hogar	Agricultor	Hogar	Hogar	
Origen	Ecatepec	Oaxaca	Guerrero	Edo.Méxi.	Guanajuato	
Est.Socio Económico	Bajo	Bajo	Bajo	Bajo	Bajo	5 - 100%

De los 5 pacientes con carcinoma primario del duodeno, 4 pacientes (80%) correspondieron al sexo femenino y 1 al sexo masculino. La edad promedio fué de  $66.4 \pm 4.04$  años, rango (47-80) (fig. 2). Todos los pacientes fueron de estrato socioeconómico bajo al igual que su nivel de escolaridad.

**Fig. 2 DISTRIBUCION POR EDAD DEL CANCER DUODENAL**

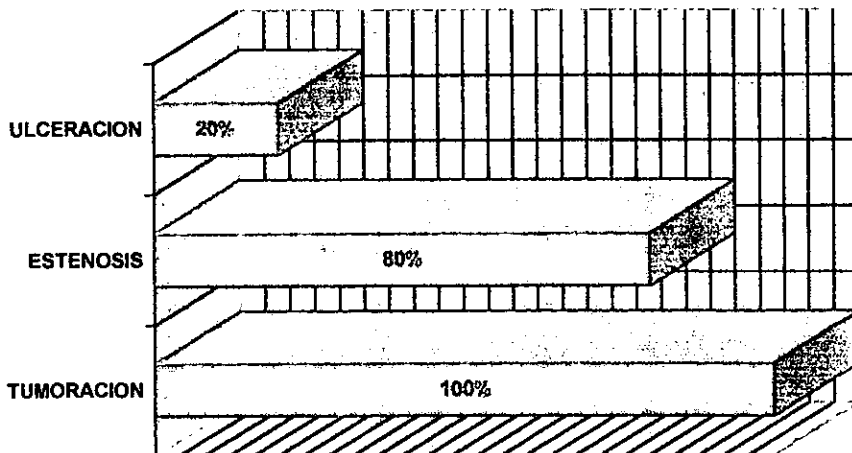


**TABLA 3.**  
**PRESENTACION ENDOSCOPICA EN PACIENTES CON CANCER PRIMARIO DEL**  
**DUODENO**

PANENDOS COPIA	CASO 1	CASO 2	CASO 3	CASO 4	CASO 5
Localización	2da porción	2da porción	1era porción	2da porción	1era porción
Tumor	(+)	(+)	(+)	(+)	(+)
Ulceración	(-)	(-)	(-)	(-)	(+)
Estenosis	(+)	(+)	(-)	(+)	(+)
% estenosis	100%	95%	(-)	100	80%

Se practicó endoscopia a todos los pacientes, la que sugirió el diagnóstico. Se encontró tumoración en todos; en cuatro pacientes, la tumoración ocupaba entre el 80% y el 100% del lumen, una lesión estaba ulcerada. (fig. 3)

**Fig. 3 . PRESENTACION ENDOSCOPICA DEL**  
**CANCER DUODENAL**

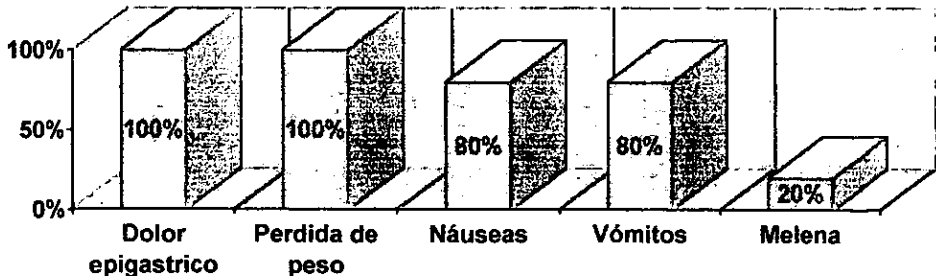


**TABLA 4.**  
**MANIFESTACIONES CLINICAS EN PACIENTES CON CARCINOMA PRIMARIO DEL DUODENO**

	CASO 1	CASO 2	CASO 3	CASO 4	CASO 5	TOTAL
Evolución síntomas	2 meses	2 meses	6 meses	1 mes	3 meses	X=2.8 (1 - 4)
Dolor epigástrico	Si	Si	Si	Si	Si	5 - 100 %
Síntomas obstructivos	Si	Si	No	Si	Si	4 - 80 %
Náuseas	Si	Si	No	Si	Si	4 - 80 %
Vómitos post-prandiales	Si	Si	No	Si	Si	4 - 80 %
Saciedad temprana	Si	Si	No	Si	Si	4 - 80 %
Pérdida de peso	15 kgrs	?	30 kgrs	?	10 kgrs	5 - 100%
Ictericia	No	No	No	No	Si 6.4	1 - 20 %
Hemorragia TDA	No	No	si, melena	No	No	1 - 20 %
Tumor palpable	No	No	No	No	Si	1 - 20 %

El tiempo promedio de evolución de los síntomas fue de  $2.8 \pm 0.1$  mes. Las manifestaciones clínicas más frecuentes fueron: Dolor abdominal epigástrico y pérdida de peso en el 100% (5 pacientes). Síntomas obstructivos: saciedad temprana, náuseas y vómitos en el 80% de los casos (4 pacientes). Ictericia y melena 20% (1 paciente), que tenía tumoración ulcerada en el duodeno y metástasis hepática (Fig. 4). Al examen físico se encontró masa palpable en un paciente (caso # 5).

**Fig. 4 MANIFESTACIONES CLINICAS DEL CANCER DUODENAL**





**TABLA 5.  
HALLAZGOS DE LABORATORIO EN PACIENTES CON CARCINOMA PRIMARIO DEL DUODENO**

	CASO 1	CASO 2	CASO 3	CASO 4	CASO 5	TOTALES
Hb	12.5	13.3	10.8	7.8	7.2	4-80% X=9.5
Hto	36.6	38.7	33.3	26.8	24.6	
VGM	89.8	88.4	80	88.8	88	
Creatinina	1.0	1.2	0.8	5.8	1.1	
Albúmina	2.6	4.0	2.5	3.4	2.4	4-80% X=2.7
Bilirrub.T	0.6	1.0	1.3	0.4	6.0	
Bilirrub.D	0.1	0.4	0.6	0.2	4.0	

En los estudios de laboratorio, las alteraciones encontradas fueron:  
Anemia hipocrómica microcítica: 80% (4 pacientes), con hemoglobina promedio de  $9.5 \pm 3.6$  grs/dl. Hipoalbuminemia: 80% (4 pacientes) con albúmina promedio de  $2.7 \pm 1.4$  grs/dl. Hiperbilirubinemia directa: 20% (1 paciente) relacionada con infiltración de la tumoral de la vía biliar.

**TABLA 6.  
ESTUDIOS DE GABINETE EN PACIENTES CON CANCER PRIMARIO DEL DUODENO**

	CASO 1	CASO 2	CASO 3	CASO 4	CASO 5
SEG: T. Tumor E. Estenosis	Ø	Ø	Ø	Ø	T. E. 2da porción
USG HEPATICO: M: Metástasis LV: Litiasis vesic. D.V.B:Dilatación vías biliares	M: (-) LV: (+) D.V.B. (-)	M: (-) LV: (+) D. V.B. (-)	M: (-) LV: (-) D. V.B. (-)	Ø	M.H: (+) L.V: (+) D.V.B. Intra y extrahepát. (+)
TAC. ABD: T. Tumor M.H. Metástasis hepáticas G.L. Ganglios linfáticos	Ø	Ø	T. duodenal heterogéneo De 3.5X3.4cms. M.H: (-) G.L: (-)	Ø	T. duodenal, M.H. (+) G.L. del hilio esplénico (+) D.V.B. intra y extrahepática (+)

Ø No realizada.

La serie esófagogastroduodenal se practicó tan solo en 1 paciente (caso # 5), mostró defecto de llenado y estenosis en la segunda porción del duodeno.

El USG hepático y de la vía biliar se realizó en 4 pacientes (casos # 1, 2, 3 y 5). Se evidenció en un paciente (caso # 5) lesión sugestiva de metástasis hepática, lo cual correlacionó adecuadamente con los hallazgos tomográficos. El USG hepático tiene una sensibilidad del 90% para detectar lesiones tumorales en el parénquima y del 100% para dilatación de la vía biliar intrahepática. Se encontraron litos en la vesícula biliar en 3 de los 4 pacientes a quienes se les hizo este estudio.

La tomografía abdominal convencional en fase simple y contrastada se practicó en dos pacientes. En un paciente mostró metástasis hepáticas y en ganglios del hilio esplénico, además de lesión heterogénea con áreas de necrosis en duodeno, hallazgos que no fueron corroborados debido a que el paciente no se intervino quirúrgicamente. El otro paciente tenía una lesión heterogénea en duodeno sin evidencia de compromiso en ganglios linfáticos retroperitoneales, hallazgos que fueron correlacionados adecuadamente durante la cirugía.

**TABLA 7**  
**HISTOLOGIA, MANEJO Y PRONOSTICO DE PACIENTES CON CARCINOMA PRIMARIO DEL DUODENO**

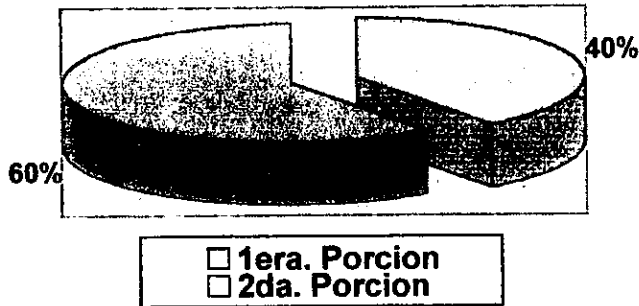
	CASO 1	CASO 2	CASO 3	CASO 4	CASO 5
Localización	2da porción	2da porción	1era porción	2da porción	1era porción
Histología	Adenoca. Bien diferenciado	Linfoma tipo MALT de células pequeñas	Adenoca. Moderada- mente Diferenciado	Adenoca. Moderada- mente diferenciado	Adenoca. Bien Diferenciado
Cirugía	Gastroyeyuno	Whipple	Whipple	No	No
Hallazgos	Múltiples Adherencias a Viscera pared. Met. Ganglios Periaórticos	Tumor Intraluminal 2da. 3era porc. adherido a mesocolon transverso, tumor ganglionar 5 x 5 cms.	Tumor Duodenal 1era porción 5cms, infiltrante hasta muscular. Ganglios (-)		
Estadaje	T4N1MO	EII.1	T3NOMO	?	?
Sobrevida	9 días	42 meses	39 meses	?	?

Dos tumores se localizaron en la primera porción del duodeno (casos 3 y 5) y tres en la segunda porción (casos 1, 2 y 4) (Fig. 5). Las biopsias endoscópicas fueron confirmatorias de malignidad en los 5 casos (100%).

Tres pacientes (casos 1, 2 y 3) fueron intervenidos quirúrgicamente; a dos se les realizó cirugía de Whipple (casos 2 y 3), uno con adenocarcinoma T3NOMO y el otro

con linfoma estadio EII.1, los cuales gozan de sobrevida 39 y 42 meses respectivamente sin evidencia de recidiva tumoral. El otro paciente operado (caso 1), tenía un adenocarcinoma T4N1MO, con múltiples adherencias asa-asa, oclusión intestinal y metástasis a ganglios periaórticos y retroperitoneales. Se le realizó una gastroyeyunoanastomosis, se dehisció y falleció nueve días después. Los dos pacientes restantes (casos 4 y 5) no fueron intervenidos; uno de ellos rechazó la cirugía y al otro no se le consideró candidato a la intervención por sus malas condiciones generales. Fueron egresados a su domicilio sin seguimiento.

**Fig. 5 LOCALIZACION DEL CANCER DUODENAL**



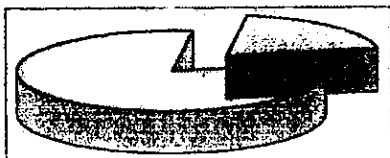
A la paciente con linfoma (caso 2) se le dio tratamiento complementario con quimioterapia, cuatro ciclos de CHOP. ( Cisplatino, Hidroxiurea, Vincristina y Prednisona).

Los diagnósticos histopatológicos definitivos fueron:

- Adenocarcinoma moderadamente diferenciado: 3, ( 1 ulcerado ) .
- Adenocarcinoma bien diferenciado: 1.
- Linfoma difuso de células pequeñas tipo MALT de grado intermedio: 1 (Fig. 6)

**Fig. 6 TIPOS HISTOLOGICOS DEL CANCER DUODENAL**

▣ ADENOCARCINOMA  
80%



□ LINFOMA  
20%

▣ ADENOCARCINOMA  
□ LINFOMA

## DISCUSION

Tal y como se ha definido en la literatura, el carcinoma primario del duodeno es una lesión bastante rara; representa el 0.3% de las neoplasias malignas de tracto digestivo y el 30% al 45% de los adenocarcinomas de intestino delgado (3). Aproximadamente el 50% de los tumores primarios del duodeno son adenocarcinomas (5)(7)(8). Realizamos una revisión de 5 años en el Hospital Juárez de México, de 10968 procedimientos endoscópicos, 7893 fueron del tracto digestivo superior, encontrando 5 pacientes con carcinoma primario del duodeno, que corresponden al 0.06 % de dichos procedimientos endoscópicos. El 80% ( 4 pacientes) fueron adenocarcinomas, y de éstos, el 60% (3 pacientes) resultaron histológicamente moderadamente diferenciados. El 20% restante (1 paciente) correspondió a linfoma de tipo MALT ( No EIPID), hallazgo bastante inusual y más raro aún en el duodeno, ya que estas neoplasias malignas ocupan el último lugar en frecuencia de localización en el duodeno (5). No se encontraron tumores carcinoides ni sarcomas, que representan el segundo y tercer lugar en la literatura, respectivamente (5).

Se ha informado que las edades más frecuentes de presentación de estas neoplasias oscilan entre la quinta y sexta décadas de la vida (5). Específicamente para adenocarcinomas entre 49 a 69 años (9)(10), y para linfomas entre los 30 y 40 años de edad (11). Las edades de nuestros pacientes con adenocarcinomas

oscilaron entre 55 y 80 años, promedio de 66 años. La edad de la paciente con linfoma fué de 47 años, similar a lo informado en la literatura (9)(10)(11).

La relación hombre mujer fué de 1:4, al contrario de los que se ha informado en las diferentes series, donde predominan ligeramente los hombres (5).

Los síntomas mas frecuentes encontrados en los 5 pacientes revisados fueron en orden descendente dolor abdominal epigástrico, náuseas, vómitos, saciedad temprana y pérdida de peso. Las anomalías de laboratorios encontradas fueron anemia hipocrómica microcítica e hipoalbuminemia. Esto es semejante a lo reportado (9)(12). Tales síntomas son inespecíficos y se presentan cuando el paciente tiene una enfermedad avanzada, lesiones tumorales que prácticamente ocluyen la luz intestinal. Esto fue evidente en los 5 pacientes descritos ya que endoscópicamente con estadios avanzados y poca sintomatología de aparición tardía, lo cual dilató la búsqueda de atención médica, lo que condicionó su mal pronóstico. Encontramos ictericia en un paciente, secundario a infiltración tumoral de la vía biliar.

Al examen físico se palpó una masa a nivel del hipocondrio derecho en un paciente (20%). Los otros hallazgos fueron caquexia y palidez, tal como se ha descrito (13).

La panendoscopia se realizó en todos los pacientes y en todos sugirió el diagnóstico. El estudio endoscópico se ha informado que es bastante útil en lesiones del duodeno proximal, con una sensibilidad hasta del 100% para lesiones que ocupan espacio, ulceraciones y estenosis (14), sin embargo estos hallazgos no son específicos del adenocarcinoma y con este método no se evalúan la tercera y cuarta porción del duodeno. Permite además tomar biopsias para el diagnóstico histopatológico.

No podemos valorar en este estudio la certeza diagnóstica de la SEG, ya que sólo se realizó en un paciente. Estos estudios radiológicos contrastados son muy útiles para valorar lesiones ubicadas entre la tercera y cuarta porción del duodeno. Su sensibilidad varía entre el 70 y 90% para detectar lesiones del lumen intestinal (15).

El USG abdominal se realizó en 4 pacientes, en 1 detectó metástasis hepáticas, lo cual correlacionó adecuadamente con la TAC abdominal. El USG convencional tiene una sensibilidad del 90% para detectar lesión tumoral del parénquima hepático de 2 o mas cms. de diámetro. En 3 de los 4 pacientes se encontraron litos en la vesícula biliar, y aunque no se ha descrito una relación entre colelitiasis y cáncer duodenal, este hallazgo (75% de los casos) llama la atención. Se ha mencionado que carcinógenos en la bilis están relacionados con la mayor incidencia de cáncer duodenal en la 2da. porción (16).

La TAC abdominal se realizó en dos pacientes. En uno hubo buena correlación con los hallazgos quirúrgicos y en el otro no se pudo corroborar la certeza diagnóstica de la TAC, debido a que el paciente no se intervino. La sensibilidad de la TAC para detectar la presencia de tumor duodenal es del 88% y un 82% de certeza para predecir la naturaleza benigna o maligna del tumor, e incluso se ha mencionado su

utilidad para determinar la resecabilidad del tumor (17), ya que además valora el compromiso a órganos vecinos, ganglios linfáticos regionales y metástasis hepáticas.

En la localización por regiones, 2 tumores se localizaron en la primera porción y 3 en la segunda porción del duodeno. No se encontraron tumores en la tercera o cuarta porción. Se ha informado que la región periampular en la segunda porción del duodeno es el sitio de localización más frecuente (18), y se ha sugerido que carcinógenos de la bilis tendrían un rol en la génesis de tales tumores.

Tres pacientes fueron intervenidos quirúrgicamente, a dos se les realizó la cirugía de Whipple. Uno tenía un adenocarcinoma T3N0M0 y el otro un linfoma No EIPID EII.1, localizados en la segunda porción del duodeno, quienes actualmente sobreviven. La cirugía de Whipple se recomienda en lesiones localizadas en el duodeno proximal y se han reportado sobrevivencias del 43% a 5 años incluso con nódulos linfáticos regionales positivos (18). A un paciente se le realizó una gastroyeyunoanastomosis quien falleció 9 días después de la cirugía por dehiscencia de suturas, lo que representa una mortalidad quirúrgica del 33%, cifra que se considera elevada.

La mortalidad global en esta serie es del 60%, lo que es representativo del mal pronóstico de estos pacientes debido entre otros factores a que generalmente consultan tardíamente y ésto está acorde a lo informado en la literatura.

#### **CONCLUSIONES:**

1. Los tumores primarios malignos del duodeno continúan siendo una entidad rara y un reto diagnóstico.
2. El tumor más frecuente fue el adenocarcinoma localizado en la segunda porción del duodeno (80% de los casos).
3. Los síntomas clínicos son inespecíficos.
4. La edad más frecuente de presentación de esta neoplasia oscila entre la quinta y la sexta décadas de la vida.
5. Los pacientes consultaron tardíamente, lo que incidió en su mal pronóstico.
6. La panendoscopia es certera para sugerir el diagnóstico en lesiones del duodeno proximal.
7. La presentación endoscópica, el tipo de tumor, la localización, la estirpe histológica y presentación clínica es similar a lo reportado en la literatura.
8. El tratamiento de elección sigue siendo el quirúrgico. La cirugía de Whipple es la mejor opción en pacientes con lesiones malignas de la primera y segunda porción del duodeno.

# CANCER DUODENAL

## GENERALIDADES

### ANATOMIA DEL DUODENO:

El duodeno es la primera parte de intestino delgado, se deriva del intestino anterior y medio, se extiende desde el píloro hasta el ángulo duodeno yeyunal en una longitud equivalente a doce traveses de dedo (25 a 30 cms). Tiene la forma de una herradura, la concavidad de la cual abarca la cabeza del páncreas. Se distinguen las porciones superior (primera), descendente (segunda), horizontal o inferior (tercera) y ascendente (cuarta). La primera parte del duodeno, se dirige hacia la derecha y atrás. Desde la parte ventral de la columna vertebral al lado derecho de la misma y de la vena cava inferior. El comienzo de la primera porción se llama porción libre porque no está fijada a la pared abdominal posterior y va en dirección de la porción pilórica del estómago. La porción libre es el bulbo duodenal en radiología. La segunda porción desciende por delante de los vasos renales derechos y de una parte variable del riñón derecho. Ventralmente se hallan el hígado y la vesícula biliar, el colon transverso y el intestino delgado. La tercera parte se dirige a la izquierda, cruza el psoas mayor derecho, la vena cava inferior, la aorta y el psoas mayor izquierdo. Otras relaciones posteriores se establecen con el uréter derecho, los vasos espermáticos u ováricos derechos y los vasos mesentéricos inferiores. Está cruzado ventralmente por los vasos mesentéricos superiores y por la raíz del mesenterio. La cuarta porción asciende por el lado izquierdo de la aorta y se dirige hacia delante hasta la flexura duodeno yeyunal. Esta queda a nivel aproximadamente de la primera porción del duodeno(19).

### HISTORIA:

El primer reporte de neoplasias en el intestino delgado se realizó en 1655 (20), y el primer informe clínico de un carcinoma duodenal fué descrito por Hamburger en 1746 (2). El primer leiomioma del intestino delgado fué descubierto en 1883 por Wesner y la primera resección quirúrgica la describió Fleiner en 1885 (21). Los primeros en hacer estudios radiológicos exitosos del duodeno fueron Cole y Carman en 1923, quienes notaron que el examen del intestino delgado resultó difícil a causa de la rápida peristalsis, la superposición de las asas y el grosor considerable de las paredes del abdomen (22). Adolf Kussmaul, médico alemán fabricó el primer gastroscopio en 1868 realizando la primera endoscopia, permitiendo la visualización directa de la primera y segunda porción del duodeno (23).

### EPIDEMIOLOGIA DEL CANCER DUODENAL:

Los tumores primarios del duodeno representan el 0.3% de los tumores del tubo digestivo y el 45% de los adenocarcinomas intestinales (3). El 64% de los tumores del intestino delgado son malignos, ocupan del 0.1 a 0.3% de todas las neoplasias malignas. La incidencia mundial es uniforme, de los casos informados el 26% se

encontraron por estudios de autopsia como tumores malignos y el 74% como benignos. Cuando el cáncer duodenal es sintomático se diagnostica en el 75% de los casos y requieren cirugía. La incidencia del cáncer del duodeno es baja en menores de 30 años, con un pico de mayor incidencia entre la quinta y la sexta década de la vida (9). En Estados Unidos de Norteamérica se presenta 1 tumor de intestino delgado por cada 100.000 habitantes con una prevalencia del 0.6%, (4); comparado con las mujeres existe ligero predominio en hombres (1.2 X 1000.000 VS 0.7 X 100.000).

Los tumores malignos del duodeno más frecuentes son: (5).

- 1 - Adenocarcinomas, 50%
- 2- Tumores carcinoides, 20%
- 3- Sarcomas, 18%
- 4- Linfomas, 12%.

La incidencia de carcinomas, carcinoides, y sarcomas del duodeno, se incrementan progresivamente con la edad, marcándose después de la sexta década. (24). Estas lesiones son más comunes en los países occidentales que en otras partes del mundo. (6).

#### **ETIOLOGIA:**

Se sabe poco sobre los mecanismos responsables del cáncer duodenal. La rareza de esta neoplasia se explica quizá en relación a ciertos mecanismos protectores, tales como:

- 1 ) El tránsito intestinal rápido que acorta el tiempo de contacto de la mucosa intestinal con los carcinógenos presentes en la dieta.
- 2) Alcalinidad del contenido intestinal.
- 3) Presencia de enzimas detoxificantes, tales como las hidroxilasas de benzopirenos que detoxican carcinógenos potenciales. (25)(26).
- 4) Efecto de inmunoprotección por altos niveles de IgA presentes en la mucosa.
- 5) Escasa cantidad de nitrosaminas, que minimizan el riesgo de cambios neoplásicos en el epitelio. (27).
- 6) Bajo contenido bacteriano del duodeno que evita la formación de carcinógenos por las bacterias intestinales.
- 7) El rápido recambio celular debido a la apoptosis impide la sobrevivencia de células aberrantes condicionado por la baja expresión del gen BCL2. (28)(29).

Es notable que los pacientes con tumores del duodeno presenten elevada incidencia de tumores en otros sitios frecuentemente asociados con trastornos hereditarios del aparato digestivo como la enfermedad de Crohn (30), el síndrome de poliposis adenomatosa familiar (PAF), el síndrome de Peutz-Jeghers, el síndrome de Gardner, la enfermedad Celiaca (31) y la neurofibromatosis.

En el síndrome de PAF del 15 al 18% de los pólipos adenomatosos progresan a adenocarcinomas (32).



La relación pólipo-displasia-cáncer está bien establecida en los pacientes con síndrome de poliposis y en los pacientes con cánceres esporádicos, debido probablemente a mutaciones del oncogen c-K ras en el codón 12, inducidas por cancerígenos exógenos presentes en la dieta y/o producidos por las bacterias intestinales. Dichas mutaciones se han encontrado en los adenocarcinomas del duodeno, no así en adenocarcinomas de otras regiones del intestino delgado ni del tumor carcinoide (33).

### **MANIFESTACIONES CLINICAS:**

Los tumores malignos presentan sintomatología de forma vaga e indefinida lo que retarda el diagnóstico y empeora el pronóstico, generalmente se diagnostican cuando el tamaño del tumor es suficientemente grande para alterar la función y producir síntomas. Los síntomas más frecuentes son dolor abdominal epigástrico ardoroso, náuseas, vómitos, obstrucción intestinal, anemia y pérdida de peso (9)(12).

Debe sospecharse tumores del duodeno en las siguientes circunstancias (34):

1. Episodios recurrentes e inexplicables de dolor abdominal tipo cólico.
2. Crisis intermitentes de obstrucción intestinal, sobre todo cuando no hay enfermedad intestinal inflamatoria o antes de una operación abdominal.
3. Invaginación en adultos.
4. Evidencia de hemorragia intestinal crónica con radiografías estandar negativas.

Al examen físico de algunos pacientes podemos encontrar hasta en el 40% de los casos: distensión abdominal, caquexia, palidez y masa abdominal palpable (13).

### **DIAGNOSTICO:**

Es muy difícil y representa un reto para el clínico dado lo raro de la presentación y lo vago de los síntomas. Se sospecha en base a síntomas clínicos, examen físico, edad de los pacientes, hallazgos endoscópicos y estudios radiológicos contrastados, tales como la serie esófagogastroduodenal (SEG) y tomografía axial computarizada abdominal (TAC); siendo definitivo el estudio histopatológico para confirmación del diagnóstico. Un problema importante es que el diagnóstico en general es tardío y en estadios avanzados lo que condiciona un pronóstico sombrío.

### **CARACTERIZACION RADIOLOGICA:**

Los tumores malignos del duodeno se localizan preferencialmente en las zonas peri e infra ampular (35)(36).

En la SEG el adenocarcinoma se manifiesta como una masa polipoide estenosante y ulcerada. Los leiomiomas no se diferencian de los leiomiomas y pueden simular un carcinoma polipoide, su diagnóstico se sospecha cuando se presentan fistulas (37). Los linfomas malignos del duodeno pueden presentar crecimiento con características similares a los linfomas de las zonas distales del intestino delgado

(38)(39)(40). El aspecto nodular y los pliegues engrosados sugerirían la presencia de linfoma maligno, pero esas mismas características se ven en la enfermedad de Crohn (41). Los carcionoides tienen superficie lisa y se asientan en el bulbo duodenal preferencialmente (36)(42).

La Tac abdominal puede ser útil para predecir la naturaleza benigna o maligna de las neoplasias duodenales. La presencia de masa intramural exofítica, necrosis central y ulceración dan una sensibilidad del 94%, especificidad del 50% y exactitud del 82%, para predecir que una neoplasia es maligna. La Tac además es útil para valorar la resecabilidad del tumor. Cuando existe encasillamiento vascular, invasión a órganos contiguos, tal como a la cabeza del páncreas, linfadenopatías distantes o metástasis, el tumor se considera como irreseccable para curación. La sensibilidad de la Tac para detectar un tumor duodenal es del 88%. Los tumores polipoides menores de 2 cms. pueden no ser detectados. (43).

### **DIAGNOSTICO DIFERENCIAL:**

Debe hacerse con todas las entidades que presenten un cuadro clínico similar, siendo obligado descartar las siguientes patologías:

#### **1) Extrínsecas:**

- Adherencias
- Hernias
- Abscesos intraabdominales y hematomas
- Páncreas anular
- Endometriosis y enfermedad inflamatoria pélvica
- Vasos anómalos

#### **2) Pared intestinal:**

- Enfermedad de Crohn
- Isquemia
- Hematoma
- Enteritis por radiación
- Amiloidosis

#### **3) Intraluminales**

- Ingesta de cuerpo extraño
- Cálculos biliares
- Bezoars
- Nudos de áscaris
- Intususcepción
- Vólvulos. (24).

## **CANCER DUODENAL**

### **1.- ADENOCARCINOMA PRIMARIO DEL DUODENO**

(38)(39)(40). El aspecto nodular y los pliegues engrosados sugerirían la presencia de linfoma maligno, pero esas mismas características se ven en la enfermedad de Crohn (41). Los carcionoides tienen superficie lisa y se asientan en el bulbo duodenal preferencialmente (36)(42).

La Tac abdominal puede ser útil para predecir la naturaleza benigna o maligna de las neoplasias duodenales. La presencia de masa intramural exofítica, necrosis central y ulceración dan una sensibilidad del 94%, especificidad del 50% y exactitud del 82%, para predecir que una neoplasia es maligna. La Tac además es útil para valorar la resecabilidad del tumor. Cuando existe encasillamiento vascular, invasión a órganos contiguos, tal como a la cabeza del páncreas, linfadenopatías distantes o metástasis, el tumor se considera como irreseccable para curación. La sensibilidad de la Tac para detectar un tumor duodenal es del 88%. Los tumores polipoides menores de 2 cms. pueden no ser detectados. (43).

### **DIAGNOSTICO DIFERENCIAL:**

Debe hacerse con todas las entidades que presenten un cuadro clínico similar, siendo obligado descartar las siguientes patologías:

#### **1) Extrínsecas:**

- Adherencias
- Hernias
- Abscesos intraabdominales y hematomas
- Páncreas anular
- Endometriosis y enfermedad inflamatoria pélvica
- Vasos anómalos

#### **2) Pared intestinal:**

- Enfermedad de Crohn
- Isquemia
- Hematoma
- Enteritis por radiación
- Amiloidosis

#### **3) Intraluminales**

- Ingesta de cuerpo extraño
- Cálculos biliares
- Bezoars
- Nudos de áscaris
- Intususcepción
- Vólvulos. (24).

## **CANCER DUODENAL**

### **1.- ADENOCARCINOMA PRIMARIO DEL DUODENO**

## **DEFINICION:**

Son tumores malignos derivados del epitelio de la mucosa intestinal.

## **EPIDEMIOLOGIA:**

Alrededor del 60% de los tumores malignos del intestino delgado son adenocarcinomas (7). Al duodeno le corresponde el 0.35% de todos los carcinomas del tracto gastrointestinal y el 45% de todos los tumores del intestino delgado (4). La frecuencia más alta se observó en hombres de raza negra, superior a un 50% a la de blancos no latinos. La secuencia más baja la tienen las mujeres asiáticas y las blancas no latinas (9).

El intervalo de edades para la presentación del adenocarcinoma es de 40 a 69 años (9)(10).

## **ETIOLOGIA:**

No existe un factor concluyente o determinante de las causas del adenocarcinoma; pero se considerarán las frecuentes alteraciones involucradas.

Existe una asociación entre colecistectomía y consumo de alcohol (10) en relación con la ingesta de proteínas y grasas (46). Los pólipos adenomatosos del intestino delgado son lesiones precursoras de adenocarcinomas y varias familias con poliposis adenomatosa familiar tienen riesgo elevado de malignización (47).

Sutter Thomas et al (48), obtuvieron 12 especímenes de adenocarcinoma del intestino delgado en el Departamento de patología del Hospital St. Luke's Roosevelt, donde evaluaron los cambios genéticos en la secuencia de la carcinogénesis actuando sobre el gen C K- ras en la mutación del codón 12 a través de PCR, método basado en la extracción del DNA genómico, observando una frecuencia cercana al 50% de mutaciones en el codón 12 lo que condiciona un crecimiento incontrolado de las células favoreciendo su malignización.

El riesgo de malignización de un pólipo adenomatoso está en relación al tamaño, el grado de displasia y al tipo histológico del mismo. Casi no existe riesgo cuando el pólipo mide menos de 1 cms; cuando el tamaño es mayor de 1 cms, el riesgo se incrementó al 8.3%. Por encima de los 2 cms el riesgo se incrementó a más del 30% (47). Estos pólipos generalmente se localizan en la región periampular postulándose la existencia de carcinógenos en la bilis que condicionan esta localización. Los adenomas vellosos presentan una tasa de malignización del 25 al 50% (49)(50)(51).

## **FISIOPATOLOGIA:**

Los adenocarcinomas del duodeno se derivan del epitelio glandular, crecen de la mucosa intestinal y forman lesiones ulceradas que infiltran la pared intestinal y

penetran la serosa; tienen la capacidad de dar metástasis a ganglios linfáticos, a la superficie serosa de la cavidad peritoneal y hematógicamente a hígado, pulmón, hueso y otros sitios (52).

### **MANIFESTACIONES CLINICAS:**

El 87% de los pacientes con adenocarcinoma del duodeno comúnmente presentan síntomas en el momento del diagnóstico, y se evidencian en relación con la localización y el tamaño del tumor; generalmente se manifiesta con dolor abdominal y señales de obstrucción; la ictericia se presenta en más de la mitad de los pacientes, destacándose en 40% de pacientes con carcinoma de la región periampular, quienes a la vez manifiestan anemia debido al sangrado oculto en heces (9).

El signo físico que se encuentra más a menudo es la masa palpable en un 25% de los pacientes (53).

La mayoría de los carcinomas duodenales están bien diferenciados y constituyen lesiones polipoides intraluminales. Los menos diferenciados pueden infiltrar la pared intestinal produciendo neoplasias constrictivas anulares (15).

### **METODOS DIAGNOSTICOS:**

Para emitir con exactitud el diagnóstico de una lesión maligna como lo es un adenocarcinoma del duodeno, es realmente importante el análisis histopatológico o biopsia, ya sea tomada por endoscopia o cirugía.

La radiografía de abdomen simple usualmente no brinda mayor información, puede mostrar dilatación de las asas en caso de oclusión intestinal por el tumor o presencia de ascitis.

La esofagogastroduodenoscopia estandar permite observar lesiones a menudo localizadas en la primera o segunda porción del duodeno, de características polipoides o nodulares que se extienden hacia el lumen, ulceraciones y estenosis (14). Sin embargo estos hallazgos no son específicos del adenocarcinoma y con éste método no se evalúan la tercera y cuarta porción del duodeno.

La serie esofagogastroduodenal con bario y con técnica de doble contraste es un estudio complementario útil para el diagnóstico prequirúrgico en lesiones que se localizan en la tercera y cuarta porción, se pueden encontrar depresiones con depósitos de bario, defectos de llenado, irregularidades en la mucosa, estenosis o dilatación de asas. Su sensibilidad diagnóstica es del 50-70%. La duodenografía hipotónica con doble contraste puede ser utilizada como un estudio especial (14)(15). Se logran resultados excelentes en el estudio completo de estenosis, tumores o ulceraciones duodenales.

La TAC abdominal convencional es un estudio complementario porque además de localizar el tumor respecto a la pared intestinal, puede ser útil para evaluar el

compromiso intraluminal del tumor, la invasión de la grasa periduodenal y la invasión a órganos contiguos, tales como cabeza de páncreas, ángulo hepático del colon y ganglios linfáticos; sin embargo, no permite con certeza estadificar el tumor, ya que no valora los ganglios linfáticos menores de 2 cms., ni mucho menos determina la profundidad de la invasión tumoral (44)(54). Demuestra marcada exactitud en la valoración de las metástasis hepáticas, y algunos autores han planteado su utilidad para predecir la reseccabilidad del tumor y diferenciar su caracterización benigna o maligna. Los criterios de malignidad son presencia de masa intramural o exofítica, necrosis central y ulceración con sensibilidad del 100% y certeza del 86%; los de irresecabilidad son encajonamiento vascular, invasión a órganos contiguos, linfadenopatías a distancia o metástasis hepáticas (43). La sensibilidad global de la TAC convencional para detectar la presencia del tumor duodenal fue del 88%.

El USG endoscópico es el mejor método para valorar la profundidad del tumor y el compromiso de los ganglios linfáticos regionales, permitiendo estadificación locoregional de la neoplasia la cual es importante para evaluar la posibilidad de tratamiento quirúrgico.

#### **CLASIFICACION TNM PARA ESTADIFICACION DEL CANCER DUODENAL (45):**

##### **Tumor primario (T).**

**TX** El tumor primario no puede ser valorado

**TO** No evidencia de tumor primario

**Tis** Carcinoma in situ

**T1** Tumor que invade la lámina propia o la submucosa

**T2** Tumor que invade la muscularis propia

**T3** Tumor que invade a través de la muscular propia dentro de la subserosa o dentro del tejido perimuscular no peritonizado (mesenterio o retroperitoneo) con una extensión de 2 cms. o menos.

**T4** Tumor que invade directamente otros órganos y estructuras, incluyendo invasión al páncreas

##### **Nódulos linfáticos regionales (N).**

**NX** Nódulos linfáticos regionales que no pueden ser valorados

**NO** No existen nódulos linfáticos regionales

**N1** Metástasis en nódulos linfáticos regionales

##### **Metástasis a distancia (M)**

**MX** La presencia de metástasis a distancia pueden no ser valoradas

**MO** No hay metástasis a distancia

**M1** Metástasis a distancia.

#### **TRATAMIENTO:**

El tratamiento es fundamentalmente quirúrgico; este depende del estadiaje y la localización del tumor. Según la clasificación TNM, a los pacientes en estadio I y II con nódulos linfáticos negativos, que se localizan entre la tercera y cuarta porción del duodeno, se les indica la resección segmentaria. En lesiones localizadas en la primera y segunda porción del duodeno, independientemente de su estadiaje, se

recomienda el procedimiento de Whipple debido a las dificultades técnicas de la excisión local del ampulla de Vater. A los pacientes con enfermedades irrecatables puede ser útil una gastroyeyunostomía o gastroyeyunoanastomosis si su condición clínica lo permite, a fin de retardar el comienzo de la obstrucción gástrica y realización de drenaje de la vía biliar con endoprótesis en caso de ictericia obstructiva. A los con Ca. in situ se les puede realizar resección endoscópica o mucosectomía. La adición de quimioterapia o radioterapia complementaria puede ser individualizada, aunque no se tienen evidencias convincentes de que estas modalidades sean benéficas.

## **CANCER DUODENAL**

### **2.- TUMOR CARCINOIDE PRIMARIO DEL DUODENO**

#### **DEFINICION:**

El tumor carcinoide es una neoplasia singular que no es completamente maligna ni benigna. Se derivan de las células argentafines, conocidos colectivamente como tumores neuroendocrinos o de las células que captan y descarboxilan aminas y precursores de aminas (APUD). Cualquier órgano que derive del endodermo primitivo y de los teratomas, puede producir un tumor carcinoide. Se define como una neoplasia maligna a 'cámara lenta' y como un "eslabón perdido" entre una neoplasia benigna y un carcinoma (55). El nombre carcinoide lo aplicó Oberndorfer (56) en 1907 para indicar el estado intermedio de estos tumores.

#### **EPIDEMIOLOGIA:**

Los tumores carcinoides representan el 19% de todos los tumores del intestino delgado; el 30% de los tumores malignos del intestino delgado, el 25% de todas las neoplasias del tracto gastrointestinal y el 20% de los tumores malignos del duodeno (57). El intestino delgado es el sitio más común de localización de los carcinoides de importancia clínica. Su frecuencia parece aumentar de forma exponencial y se desplazan en dirección caudal desde el duodeno. Se acumulan en el íleon distal, y el 40% se localizan a 60 cms. de la válvula ileocecal. Son generalmente multicéntricos, hasta el 35% presentan más de una lesión hasta 100 lesiones, dando el aspecto de una calle adoquinada. Las metástasis a nódulos linfáticos regionales o hígado dependen del tamaño del tumor, lo cual se valora así: en tumores mayores de 2 cms. el potencial metastásico varía del 33 al 37% y en tumores mayores de 3 cms. es del 90% (4)(58)(59).

#### **MANIFESTACIONES CLINICAS:**

Cursan generalmente asintomáticos durante muchos años, debido a su pequeño tamaño y sitio de origen profundo en la mucosa; cuando se manifiestan presentan obstrucción intestinal intermitente, que es el síntoma más frecuente (55), secundario a torsiones, fibrosis, estenosis del lumen, invaginación y vólvulos. El dolor abdominal inespecífico se encuentra en el 41 % de los casos y con menor frecuencia melena,

recomienda el procedimiento de Whipple debido a las dificultades técnicas de la excisión local del ámpula de Vater. A los pacientes con enfermedades irresecables puede serles útil una gastroyeyunostomía o gastroyeyunoanastomosis si su condición clínica lo permite, a fin de retardar el comienzo de la obstrucción gástrica y realización de drenaje de la vía biliar con endoprótesis en caso de ictericia obstructiva. A los con Ca. in situ se les puede realizar resección endoscópica o mucossectomía. La adición de quimioterapia o radioterapia complementaria puede ser individualizada, aunque no se tienen evidencias convincentes de que estas modalidades sean benéficas.

## **CANCER DUODENAL**

### **2.- TUMOR CARCINOIDE PRIMARIO DEL DUODENO**

#### **DEFINICION:**

El tumor carcinoide es una neoplasia singular que no es completamente maligna ni benigna. Se derivan de las células argentafines, conocidos colectivamente como tumores neuroendocrinos o de las células que captan y descarboxilan aminas y precursores de aminas (APUD). Cualquier órgano que derive del endodermo primitivo y de los teratomas, puede producir un tumor carcinoide. Se define como una neoplasia maligna a 'cámara lenta' y como un "eslabón perdido" entre una neoplasia benigna y un carcinoma (55). El nombre carcinoide lo aplicó Oberndorfer (56) en 1907 para indicar el estado intermedio de estos tumores.

#### **EPIDEMIOLOGIA:**

Los tumores carcinoides representan el 19% de todos los tumores del intestino delgado; el 30% de los tumores malignos del intestino delgado, el 25% de todas las neoplasias del tracto gastrointestinal y el 20% de los tumores malignos del duodeno (57). El intestino delgado es el sitio más común de localización de los carcinoides de importancia clínica. Su frecuencia parece aumentar de forma exponencial y se desplazan en dirección caudal desde el duodeno. Se acumulan en el íleon distal, y el 40% se localizan a 60 cms. de la válvula ileocecal. Son generalmente multicéntricos, hasta el 35% presentan más de una lesión hasta 100 lesiones, dando el aspecto de una calle adoquinada. Las metástasis a nódulos linfáticos regionales o hígado dependen del tamaño del tumor, lo cual se valora así: en tumores mayores de 2 cms. el potencial metastásico varía del 33 al 37% y en tumores mayores de 3 cms. es del 90% (4)(58)(59).

#### **MANIFESTACIONES CLINICAS:**

Cursan generalmente asintomáticos durante muchos años, debido a su pequeño tamaño y sitio de origen profundo en la mucosa; cuando se manifiestan presentan obstrucción intestinal intermitente, que es el síntoma más frecuente (55), secundario a torsiones, fibrosis, estenosis del lumen, invaginación y vólvulos. El dolor abdominal inespecífico se encuentra en el 41 % de los casos y con menor frecuencia melena,



ictericia, pérdida de peso, cambios del hábito intestinal e infarto del intestino delgado por compromiso de la arteria mesentérica superior o de sus ramas más distales secundarios a las metástasis o a fibrosis asociada al tumor. No es probable que un carcinoma duodenal origine un síndrome carcinoide (60).

### **MÉTODOS DIAGNÓSTICOS:**

Los carcinoides del duodeno con metástasis regionales o sin ellas, son de difícil diagnóstico, debido a que los hallazgos de la serie esófagogastroduodenal y la endoscopia son inespecíficos con biopsias endoscópicas normales, lo que muchas veces obliga a la realización de laparotomía exploratoria (Lape) por la persistencia de los síntomas. Los niveles séricos y urinarios de 5-HIAA (ácido hidroxindolacético) se encuentran elevados en algunos carcinoides con afectación de los ganglios linfáticos regionales sin metástasis hepáticas, siendo de ayuda diagnóstica.

La interpretación histológica del espécimen quirúrgico requiere un patólogo muy experimentado. Al microscopio de luz se observan células de aspecto inocuo con núcleos y citoplasma uniforme, con muy escasas imágenes mitóticas; requiriendo para un diagnóstico de certeza corroboración por inmunohistoquímica, el marcaje de las aminas biógenas y las hormonas polipeptídicas producidas por el tumor (61).

Las metástasis hepáticas se presentan en los tumores muy avanzados y son evidenciables por ultrasonografía y tomografía estándar e igualmente ofrecen dificultades diagnósticas de la estirpe del tumor y del sitio primario de la lesión.

### **TRATAMIENTO:**

Todo tumor sintomático o no, debe extirparse, especialmente si es mayor de 2 cms. de diámetro. La resección en bloque de estos tumores debe incluir un margen de 10 cms a ambos lados de la lesión y los ganglios linfáticos regionales.

Se aconseja la quimioterapia citotóxica agresiva, sólo en caso en que los depósitos carcinoides metastásicos de gran tamaño causen síntomas, debido a que estos tumores de crecimiento muy lento son mejor tolerados que los agentes quimioterápicos a los que a veces responden (60).

## **CANCER DUODENAL**

### **3.- SARCOMAS:**

#### **DEFINICIÓN:**

Son tumores malignos derivados de células mesenquimatosas del tejido conectivo, muscular, graso, tejido vascular, elementos neurales y otros tejidos. Pueden originarse de las células de tejido conectivo común (fibrosarcomas), del tejido conectivo diferenciado (condrosarcoma, miosarcoma, liposarcoma), o de tejido ganglionar (linfosarcoma, reticulosarcoma). (62).

ictericia, pérdida de peso, cambios del hábito intestinal e infarto del intestino delgado por compromiso de la arteria mesentérica superior o de sus ramas más distales secundarios a las metástasis o a fibrosis asociada al tumor. No es probable que un carcinóide duodenal origine un síndrome carcinoide (60).

### **MÉTODOS DIAGNÓSTICOS:**

Los carcinoides del duodeno con metástasis regionales o sin ellas, son de difícil diagnóstico, debido a que los hallazgos de la serie esófagogastroduodenal y la endoscopia son inespecíficos con biopsias endoscópicas normales, lo que muchas veces obliga a la realización de laparotomía exploratoria (Lape) por la persistencia de los síntomas. Los niveles séricos y urinarios de 5-HIAA (ácido hidroxindolacético) se encuentran elevados en algunos carcinoides con afectación de los ganglios linfáticos regionales sin metástasis hepáticas, siendo de ayuda diagnóstica.

La interpretación histológica del espécimen quirúrgico requiere un patólogo muy experimentado. Al microscopio de luz se observan células de aspecto inocuo con núcleos y citoplasma uniforme, con muy escasas imágenes mitóticas; requiriendo para un diagnóstico de certeza corroboración por inmunohistoquímica, el marcaje de las aminas biógenas y las hormonas polipeptídicas producidas por el tumor (61).

Las metástasis hepáticas se presentan en los tumores muy avanzados y son evidenciables por ultrasonografía y tomografía estándar e igualmente ofrecen dificultades diagnósticas de la estirpe del tumor y del sitio primario de la lesión.

### **TRATAMIENTO:**

Todo tumor sintomático o no, debe extirparse, especialmente si es mayor de 2 cms. de diámetro. La resección en bloque de estos tumores debe incluir un margen de 10cms a ambos lados de la lesión y los ganglios linfáticos regionales.

Se aconseja la quimioterapia citotóxica agresiva, sólo en caso en que los depósitos carcinoides metastásicos de gran tamaño causen síntomas, debido a que estos tumores de crecimiento muy lento son mejor tolerados que los agentes quimioterápicos a los que a veces responden (60).

## **CANCER DUODENAL**

### **3.- SARCOMAS:**

#### **DEFINICION:**

Son tumores malignos derivados de células mesenquimatosas del tejido conectivo, muscular, graso, tejido vascular, elementos neurales y otros tejidos. Pueden originarse de las células de tejido conectivo común (fibrosarcomas), del tejido conectivo diferenciado (condrosarcoma, miosarcoma, liposarcoma), o de tejido ganglionar (linfosarcoma, reticulosarcoma). (62).

## **EPIDEMIOLOGIA:**

Representan aproximadamente el 20% de todos los tumores malignos del intestino delgado, más frecuentes después de los 50 años, con igual predominio en hombres y mujeres.

Por localización anatómica el 10% se sitúan en el duodeno, 35% en el yeyuno y 55% en el íleon.(21).

## **CURSO Y PRESENTACION CLINICA:**

Usualmente se localizan intramuralmente , crecen hacia la serosa y pueden invadir estructuras adyacentes. El crecimiento del sarcoma intramural puede producir ulceración de la mucosa intestinal. En el 75% de los casos, alcanzan un tamaño mayor de 5 cms. (53).

Se diseminan típicamente por invasión directa al mesenterio, pared abdominal, retroperitoneo y órganos adyacentes (63). La ruta de diseminación de los sarcomas es hematógena, los sitios frecuentes de metástasis son el pulmón y el hígado.

A pesar de su variado cuadro histogénico, su presentación clínica es similar, lo cual facilita la elección de un mismo propósito de diagnóstico y tratamiento para el mismo tipo de neoplasia.

### **3.1.- LEIOMIOSARCOMAS**

#### **DEFINICION:**

Son tumores malignos derivados de la capa muscular del tracto digestivo.

#### **EPIDEMIOLOGIA:**

Son bastantes raros, corresponden al 5% de los tumores del intestino delgado, el 10% de los tumores malignos del intestino delgado, y el tercer lugar de las neoplasias malignas del duodeno, siendo el más común de todos los sarcomas. Se presentan más frecuentemente en hombres, con una relación 3: 1, entre la quinta y sexta décadas de vida.

#### **ETIOLOGIA:**

Los factores etiológicos específicos se desconocen, se han mencionado varias teorías para explicar la baja frecuencia de éstos tumores (62).

#### **MANIFESTACIONES CLINICAS:**

Fundamentalmente se localizan en el yeyuno, seguidos del íleon y del duodeno. Se presentan como grandes masas abdominales que producen síntomas de obstrucción ó dolor abdominal, los cuales son detectados en el examen físico.

La ulceración de la superficie mucosa subyacente produce sangrado agudo o de gran volumen hacia el lumen o hacia la cavidad peritoneal. La perforación de la lesión hacia el peritoneo ocurre en un 8.6% de los casos.(64), debido a que el tumor se necrosa por el rápido crecimiento y no alcanza a ser sostenido por la vasculatura. La obstrucción luminal y la intususcepción son infrecuentes, aunque lesiones con un gran componente exofítico pueden ocasionar vólvulos cuando la masa antimesentérica se desplaza dentro del abdomen y arrastra el intestino con ella.

Las metástasis son por vía hematógena al hígado, pulmón y hueso. A los ganglios regionales son raras, en menos del 15%.

#### **HISTOLOGIA:**

Es muy difícil diferenciar un leiomioma de un leiomiosarcoma, sin embargo el gran número de figuras mitóticas por campo de gran aumento, la celularidad y muchas veces la presencia de metástasis permite su diferenciación (65).

#### **METODOS DIAGNOSTICOS:**

Son útiles, la endoscopia, cuya apariencia depende del tamaño del tumor, el cual puede localizarse intraluminal, intramural o exoentérico. Puede encontrarse una masa polipoide umbilicada, friable y que sangra profusamente a la toma de biopsia. El tumor puede estar submucoso y desarrollar una ulceración central. Las biopsias endoscópicas no son útiles para el diagnóstico.

En la serie esófagogastroduodenal el tumor aparece como una masa extrínseca que desplaza el asa delgada subyacente, a la que puede mostrarse adherido. Cuando existe necrosis y ulceración, se desarrolla una cavidad irregular dentro del tumor que puede llenarse de bario. Este mismo contraste puede servir para delinear tractos fistulosos en el interior del tumor.

La TC abdominal es útil para mostrar la extensión tumoral, ya que los sarcomas del intestino delgado son extraluminales en su mayor proporción. Las zonas excavadas llenas de contraste, ubicadas dentro de los tumores se detectan con facilidad. Se encuentran zonas necróticas, de baja atenuación dentro del tumor, no comunicadas con la luz intestinal. Detecta metástasis hepáticas con zonas centrales necróticas y calcificaciones densas intratumorales (66).

El USG endoscópico permite localizar la tumoración en la pared intestinal y valorar la presencia de metástasis ganglionares regionales.

En los pacientes que cursan con sangrado puede ser útil la arteriografía. El tumor se tiñe de forma intensa durante la fase capilar y es característica la observación de importantes arterias nutricias y venas de drenaje (67).

El diagnóstico de certeza es con biopsia del espécimen quirúrgico.

## **TRATAMIENTO Y PRONOSTICO:**

El único tratamiento efectivo es la resección quirúrgica del tumor primario con las estructuras subyacentes si éstas se encuentran comprometidas. Las tasas de sobrevida a 5 años están en relación al tamaño del tumor, al grado de diferenciación histológica, la extensión y la invasión o no de estructuras adyacentes, o bien a la presencia o ausencia de perforación (68)(69).

La sobrevida en tumores resecables es mayor del 20% a 5 años. La terapéutica adyuvante con quimioterapia no ha mostrado efectos benéficos para disminuir el riesgo de recurrencia. Las causas más comunes de fallas al tratamiento son la enfermedad metastásica peritoneal y hepática.

### **3.2.- OTROS SARCOMAS:**

Liposarcomas, angiosarcomas y fibrosarcomas han sido reportados como tumores malignos primarios del duodeno.

## **CANCER DUODENAL**

### **4.- LINFOMAS PRIMARIOS DEL DUODENO**

#### **DEFINICION:**

Son tumores malignos originados de los componentes linfoides de la submucosa del duodeno, que deben cumplir con las siguientes características:

- 1- Ausencia de linfadenopatía periférica palpable en la primera consulta clínica.
- 2- Ausencia de adenopatía mediastínica en la radiografía de tórax.
- 3- Extendido de sangre periférico normal.
- 4- En la laparotomía la lesión afecta solo esófago, estómago, intestino y ganglios linfáticos regionales ( excluyendo linfadenopatía regional, juntos o por separados).
- 5- El hígado y el bazo no están comprometidos, excepto por la extensión directa de la enfermedad desde un foco contiguo (69)(70).

#### **CLASIFICACION:**

Los linfomas primarios del intestino delgado, se clasifican fundamentalmente en dos grandes grupos:

- I. HODGKIN
- II. NO HODGKIN (LINFOMA LINFOCÍTICO)

El diagnóstico de certeza es con biopsia del espécimen quirúrgico.

## **TRATAMIENTO Y PRONOSTICO:**

El único tratamiento efectivo es la resección quirúrgica del tumor primario con las estructuras subyacentes si éstas se encuentran comprometidas. Las tasas de supervivencia a 5 años están en relación al tamaño del tumor, al grado de diferenciación histológica, la extensión y la invasión o no de estructuras adyacentes, o bien a la presencia o ausencia de perforación (68)(69).

La supervivencia en tumores resecables es mayor del 20% a 5 años. La terapéutica adyuvante con quimioterapia no ha mostrado efectos benéficos para disminuir el riesgo de recurrencia. Las causas más comunes de fallas al tratamiento son la enfermedad metastásica peritoneal y hepática.

### **3.2.- OTROS SARCOMAS:**

Liposarcomas, angiosarcomas y fibrosarcomas han sido reportados como tumores malignos primarios del duodeno.

## **CANCER DUODENAL**

### **4.- LINFOMAS PRIMARIOS DEL DUODENO**

#### **DEFINICION:**

Son tumores malignos originados de los componentes linfoides de la submucosa del duodeno, que deben cumplir con las siguientes características:

- 1- Ausencia de linfadenopatía periférica palpable en la primera consulta clínica.
- 2- Ausencia de adenopatía mediastínica en la radiografía de tórax.
- 3- Extendido de sangre periférico normal.
- 4- En la laparotomía la lesión afecta solo esófago, estómago, intestino y ganglios linfáticos regionales ( excluyendo linfadenopatía regional, juntos o por separados).
- 5- El hígado y el bazo no están comprometidos, excepto por la extensión directa de la enfermedad desde un foco contiguo (69)(70).

#### **CLASIFICACION:**

Los linfomas primarios del intestino delgado, se clasifican fundamentalmente en dos grandes grupos:

- I. HODGKIN
- II. NO HODGKIN (LINFOMA LINFOCITICO)

- A. EIPIID O DEL MEDITERRANEO (Enfermedad Inmunoproliferativa del intestino delgado)
- B. NO EIPIID
  - B.1 Difuso del adulto
  - B.2 Pediátrico o de Burkitt
  - B.3 Poliposis linfoide múltiple
  - B.4 Enteropatía asociada a linfoma de células T.

## I. LINFOMA HODGKIN:

En general se originan en los ganglios linfáticos y se caracterizan por la presencia de las células malignas de Sternberg-Reed. Muy remotamente se pueden originar en el tejido linfoideo parenquimatoso del tracto digestivo.

## II. LINFOMA NO HODGKIN (LINFOMA LINFOCITICO)

### LINFOMA NO EIPIID

#### ETIOLOGIA:

No se ha establecido una asociación directa entre linfomas del tracto gastrointestinal y un agente específico. Las evidencias indican relación entre algunos virus y ciertas histologías tales como el virus de Eipstein Barr y el linfoma Burkitt africano, y el virus linfotrópico humano de células T1 ( HTLV-1) y la Leucemia-Linfoma de células T del adulto (71)(72). El HTLV-V que se encuentra en conjunción con el linfoma cutáneo de células T, y el virus linfotrópico humano de células B, un herpes virus con capacidad para transformar linfocitos T in vitro (73)(74). Se ha reportado su asociación con el Sida y otros tipos de inmunodeficiencias congénitas, con la enfermedad de colágeno vascular, la exposición a radiación ionizante, esprrue celiaco, hiperplasia linfoide nodular del intestino y exposición crónica a difenilhidantofna.

#### EPIDEMIOLOGIA:

En Occidente el linfoma gastrointestinal primario representa sólo el 5% de todos los linfomas y de 1 a 4% de los tumores malignos del tracto gastrointestinal (75)(76).

La incidencia relativa varía según el sitio y el subtipo específico de linfoma. Los linfomas son muy raros en el duodeno.

#### PATOLOGIA:

El concepto de tejido linfoide asociado a la mucosa (MALT) o tejido linfoide asociado al intestino (GALT), fue adaptado para el entendimiento de los linfomas primarios del tracto gastrointestinal. Los linfomas de tipo MALT ocurren también en la mucosa de pulmón, parótidas y otros órganos derivados desde el intestino anterior (77)(78).

Comparados con los linfomas originados en los nódulos linfáticos, los linfomas no Hodgkin de tipo MALT del tracto gastrointestinal difieren en tres características: a - Estados localizados, tumores locales que pueden ser curables con resección radical (70)(79).

b- La mayoría de los tumores son de bajo grado de malignidad y tienen una morfología distintiva que recuerda a los linfocitos de la zona marginal del bazo o la cúpula de las placas de Peyer; ellos son denominados como células semejantes a centrocitos (CCL), descritos por Isaacson y Spencer (77).

c- Recaldas de la enfermedad pueden ocurrir dentro del tracto gastrointestinal incluyendo el anillo de Waldeyers y parótidas después de una larga revisión.

La mayor parte de los linfomas MALT, si no la totalidad pertenecen a la estirpe celular B y desde el punto de vista histológico consisten en tres componentes diferentes: folículos, células plasmáticas y células semejantes a centrocitos, éstos son linfocitos pequeños clivados que se asemejan a las células de centro folicular.

El rasgo distintivo del linfoma MALT es la lesión linfoepitelial, formada por la invasión de la mucosa por las CCL. También se encuentran folículos reactivos ubicados debajo de las CCL. Mediante inmunohistoquímica, las CCL se tiñen con una variedad de anticuerpos contra todas las células B (80)(81).

El Linfoma Difuso no Hodgking de células B puede ser de grado intermedio o de alto grado (4). El Linfoma Pediátrico se presenta entre los 10 a 15 años y es denominado linfoma Burkitt del leon, tal masa es formada por células pequeñas del tipo B, linfoblastos, no adheridos con un gran número de macrófagos con citoplasma claro.

La Enteropatía asociada a Linfoma de Células T, compuesto por células T semejantes a histiocitos, procede de una estirpe linfocítica no monocítica, se asocia con enfermedad celiaca hasta en un 7 a 12 % . Los cambios patológicos en la mucosa intestinal comprenden atrofia vellosa total, aplanamiento de mucosa e hiperplasia de las criptas, plasmocitosis de la lámina propia y un incremento en el número de linfocitos intraepiteliales. La Poliposis Linfoide Múltiple fue definida por Corners (82) en 1961, es un linfoma gastrointestinal primario infrecuente que compromete grandes regiones del tracto gastrointestinal y se caracteriza por lesiones polipoides de tamaño variable (83). Macroscópicamente el crecimiento puede fluctuar entre nódulos submucosos y pólipos pedunculados hasta de 5 cm. La mucosa entre las lesiones suele estar intacta; generalmente compromete la totalidad del tracto digestivo. Microscópicamente el compromiso se halla en mucosa y submucosa con mínima afectación de la muscular. La célula neoplásica es un linfocito intermedio o centrocito originado en las células B (84)(85).

#### **CUADRO CLINICO:**

Los síntomas de los linfomas gastrointestinales no EIPID son inespecíficos; el más común es el dolor abdominal localizado en epigastrio, similar a la enfermedad ulcerosa péptica. Son comunes anorexia, pérdida de peso, náuseas y vómitos que se relacionan con compromiso duodenal o yeyunal alto en pacientes con obstrucción



parcial o completa del tracto de salida, la sangre oculta en heces es frecuente pero la hemorragia masiva no es habitual.

El hallazgo físico más frecuente es la masa abdominal en el 30% de los pacientes. El examen físico puede ser normal hasta en un 30% de los pacientes(69). Laboratorios de rutina usualmente normales, exceptuando la anemia tipo hipocrómica-microcítica en 40 - 66% de los pacientes.

#### **DIAGNOSTICO:**

El estudio endoscópico es muy útil; la mucosa puede estar engrosada y cubierta por algunos pólipos sésiles de varios tamaños, los pliegues pueden estar engrosados o puede encontrarse una gran masa ulcerada; generalmente el compromiso es extenso. La biopsia endoscópica suele establecer el diagnóstico aunque puede ser necesaria una biopsia quirúrgica para diferenciar linfoma Hodgkin de no Hodgkin. Se indica también realizar biopsias con aguja y citología.

Los estudios con bario son complementarios porque permiten una evaluación más extensa, contribuyen a determinar el ó los sitios de la lesión, el grado de compromiso y el estado macroscópico del tumor. Pueden encontrarse defectos intraluminales, úlceras, pólipos, nódulos o alguna combinación de éstos.

La TAC y la Ultrasonografía endoscópica están igualmente indicadas que en el Adenocarcinoma del duodeno, ya mencionado anteriormente.

#### **CLASIFICACION EN ESTADIOS Y PRONOSTICO:**

En el linfoma duodenal y gastrointestinal se han usado muchos sistemas de clasificación en estadios para determinar el pronóstico y la terapéutica óptima. Una adaptación del Sistema de Ann Arbor para linfomas extranodales (86) y la modificación de Musshoff (87)

#### **SISTEMA DE ESTADIFICACION DE LINFOMAS PRIMARIOS TIPO MALT DEL TRACTO GASTROINTESTINAL**

- EI Localización involucrando 1 o más sitios del sistema gastrointestinal a un lado del diafragma sin infiltración de nódulos linfáticos.
  - EI.1. Linfoma confinado a la mucosa y submucosa, así llamado linfoma primario.
  - EI.2. El linfoma se extiende más allá de la submucosa.
- EII Localización involucrando 1 o más sitios gastrointestinales sobre un lado del diafragma con infiltración a nódulos linfáticos, algunos penetran infiltrando la pared intestinal.
  - EII. 1. Infiltración de nódulos linfáticos regionales.
  - EII.2. Infiltración de nódulos linfáticos más allá del área regional.
- EIII Localización que involucra el tracto gastrointestinal y/o los nódulos linfáticos sobre ambos sitios del diafragma.

**EIV Masa gastrointestinal localizada con o sin infiltrado asociada a nódulos linfáticos y difuso o diseminado compromiso de órganos o tejidos diferentes al tracto gastrointestinal**

**El mejor pronosticador de supervivencia de linfomas primarios son:**

- El bajo grado histológico
- La poca profundidad de la infiltración
- El bajo estadiaje
- La resección radical.

Los pacientes con enfermedad muy limitada, lesiones en estadio E1, son potencialmente curables, con tasa de supervivencia a los 2 años del 82% y probabilidad de curación del 75% (86)(87). Los pacientes con estadio EII tienen una tasa de supervivencia del 40 al 60% a largo plazo, y los pacientes con enfermedad diseminada tienen peor pronóstico (88).

### **TRATAMIENTO:**

Las terapéuticas óptimas para el linfoma primario no EIPID del duodeno y del intestino delgado todavía están incompletas; las etapas clínicas I y II (enfermedad locoregional) pueden ser tratadas con cirugía y radioterapia. Los estadios más avanzados requieren empleo de quimioterapia sistémica, basados en la antraciclina, como MACOP-B ó PRO-MACE- CytaBOM. La sobrevida a 5 años con linfoma difuso del adulto es del 20 al 40%.

### **LINFOMA EIPID:**

#### **ETIOLOGIA Y EPIDEMIOLOGIA:**

Descrita originalmente en el Medio Oriente y en el Norte de Africa, la mayor parte de los casos se han observado en árabes y judíos de la cuenca del Mediterráneo, en iraníes ( de sur del país y negros surafricanos). La enfermedad según se informa , rara vez aparece en otras regiones.

Ocurre fundamentalmente en adultos jóvenes y es una forma particular de linfoma difuso; se asocia con infecciones intestinales crónicas y procesos inmunoproliferativos que pueden ser reversibles con el empleo de tetraciclinas (11). Los pacientes pertenecen a los estados socioeconómicos más bajos.

#### **CURSO CLINICO:**

La evolución natural de la EIPID puede incluir un estadio premaligno potencialmente reversible, seguido de una transformación linfomatosa francamente maligna (89)(90).

Con la agresión inicial a la mucosa, el sistema inmune entérico prolifera en la mucosa y en los ganglios linfáticos mesentéricos, cambios que alteran la anatomía y el funcionamiento del intestino y lo predisponen al sobrecrecimiento bacteriano, que

proporciona un nuevo estímulo antigénico y da lugar a un clon productor de una cadena pesada alfa (IgA). Posteriormente se produce la degeneración maligna hacia un linfoma inmunoblástico (91).

#### **PATOLOGIA:**

Existe infiltración linfomatosa de mucosa y submucosa de un segmento largo del intestino delgado, a veces en toda su longitud, suele afectar la región ileocecal con extensión frecuente a yeyuno y duodeno e involucra los ganglios linfáticos mesentéricos.

La mayoría de los pacientes presentan engrosamiento e induración difusa del segmento afectado. El hallazgo histológico más importante es la infiltración extensa de la lámina propia y de la submucosa por células polimorfas y monomorfas. El infiltrado disminuye el número de criptas y reduce el número de vellosidades, las cuales pueden estar acortadas y ensanchadas o incluso con atrofia completa. En la mayoría de los casos el infiltrado polimorfo está compuesto por células inmunoblásticas, plasmocitos, eosinófilos, neutrófilos y a veces células gigantes multinucleadas. Los estudios de inmunofluorescencia e inmunoperoxidasas revelan que los plasmocitos maduros contienen cadenas alfas pero carecen de cadenas ligeras (91).

#### **CUADRO CLINICO:**

La mayor parte de los casos se presenta en pacientes de la segunda y tercera década con ligero predominio en hombres. Casi todos los pacientes cursan con diarrea, dolor abdominal, anorexia y pérdida de peso. La diarrea puede iniciar acuosa, intermitente, pero se torna voluminosa y maloliente en relación al síndrome de malabsorción que con frecuencia acompaña a la enfermedad. El dolor abdominal es mal localizado y de tipo cólico. En algunos casos se ha observado fiebre (12).

El examen físico revela dedos en palillos de tambor y edema maleolar; ascitis, hepatoesplenomegalía, masa abdominal y linfadenopatía periférica que se pueden encontrar en la evolución tardía.

#### **METODOS DIAGNOSTICOS:**

Suelen estar disminuidos los niveles de inmunoglobulinas IgM, IgG e IgA, elevación de fosfatasa alcalina, aumento de la VSG e infestación por *Giardia Lambia*; sin embargo la característica más distintiva es la presencia de proteína de cadena pesada alfa sérica o intestinal en el 70% de los pacientes.

Los estudios radiológicos pueden mostrar un patrón anormal con múltiples defectos de llenado, estenosis, dilatación sacular o aneurismática por engrosamiento y edema de pared intestinal. Estos cambios son más prominentes en el yeyuno y el duodeno y pueden ser confundidos con un patrón de malabsorción (92).

En la endoscopía pueden encontrarse engrosamiento de los pliegues duodenales y lesiones polipoides.

Las biopsias endoscópicas duodenales convencionales usualmente no son diagnósticas. Se requiere biopsias sobre biopsias o citología aspirativa con aguja fina de los pliegues duodenales guiada por USG endoscópico o biopsias del espécimen quirúrgico para establecer el diagnóstico.

### **CLASIFICACION EN ESTADIOS Y PRONOSTICOS:**

El sistema de Khojasteh y col (93), divide la enfermedad en:

1. Estadio prelinfomatoso.
  - 1.a. Fase temprana.
  - 1.b. Fase tardía.

2. Estadio linfomatoso.

En fase 1.a. los plasmocitos maduros con cambios distróficos o sin ellos infiltran la mucosa del intestino delgado y los ganglios mesentéricos.

En la fase 1.b. existe una gran displasia con población mixta de plasmocitos francamente displásicos.

En estadio linfomatoso se halla un sarcoma inmunoblástico que invade la pared del intestino delgado o los ganglios linfáticos mesentéricos o ambos, con compromiso potencial de otros órganos, juntos o por separados,

### **TRATAMIENTO:**

Depende del estadio, en el estadio prelinfomatoso se puede obtener remisión clínica y patológica de larga duración con esquema prolongado de antibióticos, tetraciclina 1 gr día, en dosis divididas hasta por 36 meses (94) ó metronidazol solo ó combinado con ampicilina (95).

Si no se produce mejoría significativa en 6 meses o no se ha logrado remisión completa en 12 meses, o si se encuentra presente un linfoma maligno, ha de iniciarse quimioterapia citotóxica combinada, basada en la antraciclina como el CHOP (Ciclofosfamida, Hidroxiurea, Vincristina y Prednisona).

Se ha sugerido que los pacientes con respuesta favorable a la quimioterapia, son candidatos a la intensificación de la quimio y a trasplante de médula ósea. (95).

La cirugía tiene cabida solamente para la estadificación y las catástrofes abdominales como hemorragia masiva o perforación. Como es una enfermedad difusa que compromete grandes áreas del intestino delgado, la resección curativa suele ser imposible.

El linfoma de Hodgkin primario del duodeno es bastante infrecuente.

#### **TUMORES METASTASICOS AL DUODENO:**

El melanoma maligno es el tumor metastásico más frecuente al duodeno, seguido por el carcinoma de mama y pulmón, se diseminan por vía hematológica a través de émbolos tumorales que se depositan en la submucosa duodenal.

El linfoma de Hodgkin primario del duodeno es bastante infrecuente.

#### **TUMORES METASTASICOS AL DUODENO:**

El melanoma maligno es el tumor metastásico más frecuente al duodeno, seguido por el carcinoma de mama y pulmón, se diseminan por vía hematológica a través de émbolos tumorales que se depositan en la submucosa duodenal.

## BIBLIOGRAFIA

1. Epidemiología de la Secretaria de Salud. Compendio del Registro Histopatológico de Neoplasias en México. Morbilidad y Mortalidad. Trienio 1993-1995:25,97.
2. Quriel K., Adams J.T. Adenocarcinoma of the small intestine. *Am.J.Surg* 147:66-71,1984.
3. Van Quijen B., Kalsbeek H.L. Carcinoma of the duodenum. *Surg. Gynecol. Obst.* 166:343-347,1988.
4. Disario J.A. Small bowell tumors. *Practical Gastroenterology* 16:24E,1992.
5. Crocifogolio V., Flores G., Oñate L. Tumores del intestino delgado. *Rev. Gast. Mex.* 62(3):167-174,1997.
6. Lightdale C.J., Koepsell T.D., Sherlock P. Cancer epidemiology and prevention:692,1982.
7. Lillemo K., Imbembo A.L. Malignant neoplasm of the duodenum. *Surg. Gynecol. Obst.* 150:822-6,1982.
8. Barnhill M., Hess E., Guccion J.G., et al. Tripartit differentiation in a carcinoma of the duodenum. *Cancer* 73:226-271,1994.
9. Kerremans R.P., Lerut J., Pennincks F.M. Primary malignant duodenal tumors. *Ann. Surg.* 190:179-182,1979.
10. Chen C.C., Neugut A.I. Risk factors for adenocarcinomas and malignant carcinoids of the small intestine. Preliminary findings. *Cancer Epidemiology Biomar Kerps Prev.* 3:205-207,1993.
11. El-Saghir N.S. Combination chemotherapy with tetracycline and aggressive supporting care for immunoproliferative small intestinal disease lymphoma. (letter) *J. Clin. Oncol.* 13: 794. 1995.
12. Nasr K., Haghghi P., Bakhshandend K., et al. Primary upper small intestinal lymphomas: a report of 40 cases from Irán. *Dig. Dis - Sci.* 21: 213. 1976.
13. Darling R.C., Welch C.E. Tumors of the small intestine. *New England J. Med.* 260: 397, 1959.
14. Wald A., Milligem F. The role of fiberoptic endoscopy in the diagnosis and manegement of duodenal neoplasms. *Am. J. Dig.* 20: 499 - 505, 1975.
15. Manier J.W. Neoplasias duodenales. *Gastroenterología de Bockus.* 4ta ed. 86: 1585 - 1596, 1987.
16. Ovriel K and Adams J. Adenoma of the small intestine. *Am. J. Surg.* 147: 66 - 71. 1984.
17. Ella A.K., Quint L.E. and Francis I. Duodenal neoplasms a predictive of CT for determing malignancy and tumor resectability. *A.J.R.* 159: 303-309. 1992.
18. Alwamark A., Anderson A. and Lasson A. Primary carcinoma on the duodenum. *Ann. Surg* 191: 13 - 18. 1980.
19. Gardner E., Gray D.J., O'rahily R.O. Esófago, estómago e intestino. *Anatomía* 35,445.1980.
20. Barklay T.H.C., Schapiro V. Malignant tumors of the small intestine. *Cancer* 51: 878-811, 1983.
21. Ahlgren J., Mc Donald J. Neoplasms small intestine in gastrointestinal oncology *J.B.* 487 - 496, 1992.
22. Goodman C.P. Historia. C onsideraciones generales. *Radiología del aparato digestivo.* Margulis - Burhenne. 1 - 25, 1991.

23. Killian G., Zur Geschichte der oesophago - und gastroskopie. Dtsch Chir. 58: 499 - 512, 1901.
24. Lancer Peter. Tumors and other neoplastic diseases of the small bowel. Textbook of gastroenterology. Yamada. Segunda edición. Vol 2: 1696 - 1714, 1955.
25. Wattenberg L.W. Carcinogen - detoxifying mechanisms in the gastrointestinal tract. Gastroenterology 51: 932, 1966.
26. Calaman K.C. ¿Why are small bowel tumors rare? An experimental model. Gut 15: 552, 1974.
27. Wattenberg L.W. Studies of polycyclic hidrocarbon hydroxylases of the intestine possibly related to cancer. Cancer 28: 99, 1971.
28. Williams G.T. Programmed cell death; Apoptosis and oncogenesis. Cell 65:1.097, 1.991.
29. Wyllie A.H. Apoptosis and the regulation of cell numbers in normal and neoplastic tissue: an overview. Cancer metastasis rev 11: 95, 1992.
30. Hawker P.C., Gyde S.N., Thompson H. Adenocarcinoma of the small intestine complicating Crohn's disease. Gut 23: 188, 1982.
31. Freeman H.J., Chiu B.K. Multifocal small bowel lymphoma and latent celiac sprue. Gastroenterology 90, 1986.
32. Burth R., Samowitz W.S. The adenomatous polyp and the hereditary polyposis syndromes. Gastroenterology. Clin North Am 17: 657, 1988.
33. Younes N., Fulton N., Tanaka R. et al. The presence of K-12 ras mutations in duodenal adenocarcinomas and the absence of ras mutations and other small bowell adenocarcinomas and carcinoid tumours. Cancer 79 #9: 1804 -1808 1997.
34. La Mont J. T., Isselbacher K.J. Tumores del intestino delgado. Principios de medicina interna. Harrison. Vol II, 1951.
35. Bosse G., Neely J.A. Roentgenologic findings in primary malignant tumors of the duodenum. AJR. 107: 111, 1969.
36. Grundner H.G. and Nagele E. Rontgenbefunde bei tumoren im duodenum. Radiologe 10: 29, 1970.
37. Olurin E.O. and Solanke T.F. Case of leiomyosarcoma of the duodenum and review of the literatura. Gut. 9: 672, 1968.
38. Balikian J.P. et al. Primary lymphoma of the small intestine including the duodenum. Am. J. Roentgenol 107: 131, 1969.
39. Marshak R. H., Lindner A. E. Radiology of the small intestine, 1976.
40. Sellink J.L. Radiological at las of common diseases of the small bowel. Leiden Netherlands. 1976.
41. J.Odo Op Den Orth. Duodeno. Radiología del aparato digestivo. Margulis/Burhenne. 4ta ed. Cp 25: 550 - 576, 1991.
42. Stassa G. And Klin gensmith W.C. Primary tumors of the duodenal bulb. AJR 107:105, 1967.
43. Ella A.K., Leslie E.K., Isaac R.F. Duodenal neoplasm: Predictive value of CT for determining malignancy and tumor resectability. A.R.J. 159: 303 - 309, 1992.
44. Coscina W. F., Arger P. H., Levine M.S. et al. Gastrointestinal tract focal mass lesion: Role of CT and barium evaluations. Radiology 158: 581 - 587, 1986
45. Pickleman J., Koelsch M., Cheifec G. Node positive duodenal carcinoma is curable. Arch Surgery 132: 241 - 244, 1977.



46. Lowenfels A. B., Sonn A. Distribution of small bowel tumors. *Cancer Lett* 3:83-96,1977.
47. Sellner F. Investigation on the significance of the adenoma carcinoma sequence in the small bowel. *Cancer* 66: 702 - 715, 1990.
48. Sutter T., Nadir A., Moss et al. Frequent K-ras mutations in small bowel adenocarcinomas. *Digestive diseases and sciences*. Vol 41. 1: 115 - 118, 1996.
49. Galandiuk S., Fazio V.W., Langelman D.G., et al. Villous and tubulosos and villous adenomas of the colon and rectum. A prospective review 1964 -1985. *Am. J. Surg.* 153: 41 - 43, 1987.
50. Schulten M.F., Jr. Oyasu R., Beal J.M. Villous adenomas of the duodenum: a case report and review of the literature. *Am. J. Surg.* 132: 90 - 96, 1976.
51. Allnark A., Andersson A., Lasson A. Primary carcinoma of the duodenum. *Ann. Surg.* 191: 13 - 18, 1980
52. William F. Sindelar. Cáncer of the small intestine. In *principales and practice of oncology*. 3era ed. 1989.
53. Greager J.A., Eckhauser M.L., Pennington L.R. Neoplasms of the small intestine. In *surgical the alimentary tract*. 3era ed. 437 - 458, 1991.
54. Farah M.S., Jafri C.Z.H., Schawab R.E. et al. Duodenal neoplasm: role of CT. *Radiology*. 162: 839 - 843, 1987.
55. Moertel C.J., Saver W.J., Dockerty M.B. et al. Life history of the carcinoid tumor of the small intestine. *Cáncer* 14: 901 - 912, 1961.
56. Oberndorfers S., Uberdie Kleinen dunndorm carcinome. *Versh Dtsch Ges Pathol.* 11: 113 - 116, 1907.
57. Ashley S.W., Wells S.A. Jr. Tumors of the small intestine. *Sem. Oncology* 15:116,1988.
58. Moertel C.G., Treatment of the carcinoid tumor and the malignant carcinoid syndrome. *J. Clinic. Oncology*. 1: 727, 1983.
59. Nwilo J.O., Pillarisetty S., Moscovic E.A. Carcinoid tumors. *J. Surg. Oncology* 45: 261, 1990.
60. Wamer R. T. Tumor carcinoide. *Gastroenterología Bockus*. 4ta ed. 113: 2065 - 2078, 1987.
61. Moertel C. Tumores carcinoides gastrointestinales y síndrome carcinoide maligno. *Enf. Gast. Intest. Fisiopatología, diagnóstico y tratamiento*. 68:1400 - 1415, 1994.
62. Ashley S.W., Wells S.A. Jr. Tumours of the small intestine. *J. England Med.* 260:397, 1959.
63. Man Shiu, Murray F., Brennan. Soft tissue sarcoma of the gastrointestinal tract in surgical management of soft tissue sarcoma. *Lea and Febiger*: 170 - 188, 1989.
64. Natsuda K, Hosokava O., Kaizaki T. Et al. Clinicopatologic analysis of leiomyosarcoms of the small intestine and a review of the Japanese literature. *Gan no Ringho*. 36: 2079, 1990.
65. Lit S., Lui K. Smooth muscle tumours of gastrointestinal tract. A study on correlation between pathology and prognosis and histogenesis. *Hua HS; Kota Hsueh Pao*. 21: 326, 1990.
66. Robert E.K. Neoplasias. *Radiología del aparato digestivo*. Margulis/Burhene. 30: 680 -698,1991.

**ESTA TESIS NO SALIÓ  
DE LA BIBLIOTECA**

67. Margulis N., Palmer E.L. and Geller S.G. Case records of the Massachusetts General Hospital. Case 37. N. England J. Med. 313: 680,1985.
68. Conloco K.C., Gasper E.S. and Brenen M.F. Primary gastrointestinal sarcoma of the large intestine: a clinicopathological study. J. Surg. Oncology 24: 67, 1983.
69. Ontreari K., Nance F. and Becker W. Primary lymphoma of the gastrointestinal tract. Ann. Surg. 191: 593, 1980.
70. Dawson I., Comes J. and Morson B. Primary malignant lymphoid tumours of the intestinal tract. Report of 37 cases with a study of factors influencing prognosis. Br. J. Surg. 49: 80, 1961.
71. Levine P. The epidemiology of Eipstein Barr virus associated malignancy. 1985
72. Porsnner L., Robert Guroff M., Calyanaramant V. et al. Natural antibodies to the human T-cell lymphoma virus in patients with the T-cell limphomas. J. Exp. Med. 154: 33, 1981.
73. Salahuddin S., Ablashi D., Markaham P., et al. Isolation of a new virus, HBLV, in patients with lymphoproliferative disorders. Science 234: 596. 1986.
74. Manzari V., Gismondi A., Badilari G., et al. HTLV-V a new human retrovirus isolated in a Tac - negative T - cell lymphoma/leukemia. Science 238: 1581. 1987.
75. Brady L. Malignant lymphoma of the gastrointestinal tract. Radiology 137: 291. 1980.
76. Remine S.S. and Braash J. Gastric and small bowel lymphoma. Surg. Clinic. North America 66: 713. 1986.
77. Isaacson P.G., Spencer J. Malignant lymphoma of mucosa associated lymphoid tissue. Histopatology 11: 445 - 462. 1987.
78. Li G., Hansmann M.L., Zwingers T., et al. Primary lymphomas of the lung: morphological, imunohistochemical and clinic features. Histopatology 16:519-531,1990.
79. Mc.Heer G. and Berg J.W. The clinical behavior and management of primary malignant lymphoma of the stomach. Surgery 46: 289 - 400. 1959.
80. Cert Bersussan N., Schneeberg E. and Bhan A. Imunohistologic and immunoelectron microscopic characterization of the mucosa lymphocytes of the human small intestine by the use of monoclonal antibodies. J. Imunologic. 130: 2615. 1983.
81. Norton A. and Isaacson P. Detailed phenotypic analysis of B cell lymphoma using a panel of antibodies reactive in routinely fixed wax embedded tissue. Am. J. Pathol. 128: 225. 1987.
82. Comes J. Multiple lymphomatous polyposis of the gastrointestinal tract. Cancer 14: 249. 1961.
83. Fernandez B., Amato D. and Goldfinger H. Diffuse lymphomatous polyposis of the gastrointestinal tract: A case report with imunohistochemical studies. Gastroenterology 88: 1267. 1985.
84. Weisemberger D., Kim H. and Rappaport H. Mantle sone lymphoma: a follicular variants of intermediate limphocytic lymphoma. Cancer 49: 1429. 1.982.
85. Sheaahn D., Martin F., Baginsky S., et al. Multiple lymphomatous polyposis of the gastrointestinal tract. Cancer 28: 408. 1971.
86. Carbone P.P., Kaplan H.S., Musshoff K., et al. Report of the committee on Hodgkin's disease staging procedures. Cancer Res. 31: 1860 - 1861. 1971
87. Malpast J. Lymphomas in children. Semin. Hematology. 19: 301. 1982.

88. Haber D. and Mayer R. Primary gastrointestinal lymphomas. *Semin Oncol.* 15:154. 1988.
89. Gonzalez J., Gomez L., Goldbium R., et al. Immunoblastic lymphoma of the small intestine complicating late onset immunodeficiency. *Cancer* 49: 445. 1982.
90. Rambaud J. Small intestinal lymphomas and alpha chain diseases. *Clin. Gastroenterology.* 12: 743. 1983.
91. Dennie J.H., Bernard L. and Philippe S. Línfomas primarios del intestino delgado. *Sleissenger - Fordtran.* 69: 1417 - 1430. 1994.
92. Zuhair R., Al - Bahrani., MBC-B., et al. Clinical and pathologic subtypes of primary intestinal lymphoma. *Cancer* 52: 1666 - 1672. 1983.
93. Khojasteh A., Haghshenass M. and Haghghi P. Immunoproliferative small intestinal diseases. *N. England J. Med.* 308:1401. 1983.
94. Burns B., Wpenke R., Duggett E., et al. Expression of a T-cell antigen (Ieu 1) by B cell lymphomas. *Am. J. Pathol.* 113, 165. 1983.
95. Ben-Ayed F., Halphen H., Naban T. et al. Treatment of alpha chain diseases: results of prospective study of 21 Tunisian patients by the Tunisian French intestinal lymphoma study group. *Cancer* 63: 1251. 1989.