

## Tumores de intestino delgado

Dr. Vincenzo Aiello Crocifoglio,\* Dr. Guillermo Flores Flores,\*\* Dr. Luis F Oñate Ocaña,\* Dr. Ricardo Mondragón Sánchez,\* Dr. Juan Manuel Ruiz Molina,\* Dr. Marco A Terán Porcayo\*

\* Departamento de Gastroenterología, División de Cirugía, Instituto Nacional de Cancerología de México. \*\* Departamento de Patología, Instituto Nacional de Cancerología de México.

Correspondencia: Dr. Vincenzo Aiello Crocifoglio, Subdirección General Médica, Instituto Nacional de Cancerología, Av. San Fernando No. 22 Tlalpan 14000, México, D.F. Tel. 628-04-04.

**RESUMEN** Los tumores primarios de intestino delgado (TID) son neoplasias poco comunes, representan menos del 10% de los tumores gastrointestinales. La mayoría de ellos son benignos (74%) y asintomáticos, sin embargo la mayoría de los que producen síntomas son malignos y requieren de tratamiento. Los más frecuentes son el adenocarcinoma y los tumores carcinoides ocasionando como principales manifestaciones al dolor, la obstrucción intestinal o la hemorragia. Habitualmente se diagnostican por endoscopia o estudios radiológicos contrastados y la forma de tratamiento es la cirugía. Dependiendo de la variedad histológica se utiliza la quimioterapia y/o radioterapia como tratamiento adyuvante, la sobrevida también depende de la estirpe histológica. Se revisó la experiencia del Instituto Nacional de Cancerología donde se analizaron 34 pacientes de los cuales la mayoría presentó dolor abdominal, náuseas, vómito y distensión. La variedad histológica más frecuente fue el adenocarcinoma (52%) seguido del leiomyosarcoma (32%). La mayoría (73%) fueron operados de los cuales 20% presentaban enfermedad metastásica al momento de la cirugía. Sólo nueve pacientes se encuentran vivos sin actividad tumoral con un seguimiento promedio de 7 meses. Con estos datos podemos concluir que los TID son raros, el diagnóstico en la mayoría se realiza en forma tardía y la cirugía continúa siendo el tratamiento de elección ya que ofrece la posibilidad de curación en algunos pacientes o paliación adecuada con procedimientos derivativos.

**SUMMARY** Small bowel tumors (SBT) are rare neoplasms and represent less than 10% of all gastrointestinal tumors. The majority of them are benign and discovered at the time of autopsy. However of those who present symptoms the majority belong to the group of malignant tumors and require of treatment. The most common histological variety are the adenocarcinoma and the carcinoid tumors. Abdominal pain, intestinal obstruction or gastrointestinal bleeding are the most common clinical complaints. Endoscopy or contrast X-ray examination are the most common forms of diagnosis and surgery remain the best way of treatment chemotherapy or radiotherapy are used in combination with surgery according to the histological diagnosis, the survival depends to the final histological report. A review of the experience at the National Institute of Cancer in Mexico city was performed and 34 patients were found with the diagnosis of SBT of which the majority presented with abdominal pain, nausea, vomiting and abdominal distension. The most common histological diagnosis were the adenocarcinoma (52%) and the leiomyosarcoma (32%). Surgery was the most common form of treatment (73%) of which in 20% distant metastasis was diagnosed. Only nine are alive at the time of the report without recurrent disease with a mean follow up of 7 months. Our experience shows that SBT are rare neoplasms, the majority are diagnosed late but surgery remain the best way of treatment because it can offer the possibility of cure or adequate palliation with derivative procedures.

**Palabras clave:** Tumores de intestino delgado, cirugía.

**Key words:** Small bowel tumors, surgery.

### INTRODUCCIÓN

Los tumores primarios del intestino delgado (TID) son neoplasias poco comunes, representan menos del 10%

de todos los tumores gastrointestinales<sup>1</sup> y constituyen sólo el 2% de todas las neoplasias malignas.<sup>2</sup> Son 40 a 60 veces menos comunes que los tumores del colon<sup>3</sup> y rara vez los reportes de diferentes instituciones en lar-

gos periodos de revisión exceden de cien casos. La incidencia mundial es uniforme y varía considerablemente si se trata de revisiones clínicas o de hallazgos de autopsia; aproximadamente el 26% de los casos reportados son resultado de ésta y corresponden a tumores malignos; y el 74% a benignos que pueden cursar asintomáticos. El 75% de las lesiones sintomáticas se diagnostican y requieren de cirugía. En los Estados Unidos de Norteamérica se presenta un caso por cada 100,000 habitantes con una prevalencia de 0.6%<sup>2</sup> con una ligera predominancia en hombres más que en mujeres (1.2 x 1000,000 vs 0.7 x 100,000). El 64% de los TID son malignos y ocupan el 0.1% al 0.3% de todas las neoplasias malignas y su incidencia es baja en sujetos menores de 30 años con un pico de mayor incidencia entre la quinta y sexta décadas de la vida.

Han sido descritas más de 35 variedades histológicas<sup>4</sup> y se les clasifica de acuerdo al tipo de células que le dan origen, (*Cuadro 1*) los tumores malignos más frecuentes son los adenocarcinomas que constituyen el 50% de las neoplasias malignas, le siguen en segundo lugar los tumores carcinoides en una proporción del 20% siendo los sarcomas y los linfomas los que ocupan los siguientes lugares en orden de frecuencia. Los tumores benignos más frecuentes corresponden a leiomiomas.

Su etiología como en todos los tumores es especulativa y se han postulado varias teorías para explicar la poca frecuencia de los TID;<sup>5</sup> tal como la poca exposición a carcinógenos ocasionada por un tránsito rápido, la alcalinidad del contenido intestinal<sup>6</sup> que ocasiona poca

producción de carcinógenos asociado a altos niveles de hidroxilasas de Benzopireno que destoxican carcinógenos potenciales,<sup>7-9</sup> efecto de inmunoprotección por altos niveles de IgA presentes en el intestino y la escasa cantidad de nitrosaminas. Se ha determinado también que los pacientes con TID experimentan una alta incidencia en tumores en otros sitios y se asocian con mayor frecuencia a trastornos hereditarios del aparato digestivo como se ha observado en la enfermedad de Crohn,<sup>10</sup> los síndromes de Poliposis adenomatosa familiar (PAF) de Peutz-Jeghers, y de Gardner, la enfermedad celiaca<sup>11</sup> y la neurofibromatosis.<sup>12</sup> En el síndrome PAF el 15 a 18% de los pólipos adenomatosos progresan a adenocarcinomas.<sup>13</sup>

### ASPECTOS CLÍNICOS

La sintomatología en pacientes con TID es vaga y no específica.<sup>14</sup> Depende de la localización del tumor y del grado de avance de la enfermedad. En diversas series, la mediana de tiempo entre el inicio de los síntomas y el diagnóstico es de 6 a 8 meses.<sup>15,16</sup> En el 40 a 60% de los casos el síntoma más importante es el dolor, resultado de obstrucción o intususcepción. El sangrado ocurre en el 20 a 53% de los casos, suele ser intermitente y crónico; es más común en pacientes con adenocarcinomas y leiomiosarcomas, y es raro en tumores carcinoides.<sup>6</sup> Las lesiones proximales ocasionan síndrome de obstrucción gástrica y las más distales, un cuadro clínico de obstrucción intestinal que usualmente es por infiltración o adherencias tumorales. En menos del 25% de los casos es posible palpar el tumor y la perforación ocurre en el 10% de los pacientes, usualmente portadores de sarcomas o linfomas.<sup>17</sup> La diarrea se presenta en síndrome carcinoide y en pacientes con linfoma. Los tumores duodenales de la región periampular ocasionan ictericia y sangrado.

### EVALUACIÓN DIAGNÓSTICA

Dado el cuadro clínico insidioso, el 40 a 70% de los casos con tumores malignos del intestino delgado (TMID) tienen enfermedad avanzada o metastásica al momento del diagnóstico y son los estudios radiológicos baritados en los pacientes no obstruidos, los que determinan el diagnóstico en el 60 al 90% de los casos. Los hallazgos radiográficos son: anomalías en la mucosa que puede hacer sospechar en linfomas o adenocarcinomas, defectos de llenado por lesiones intraluminales o intramurales y signos radiológicos de obstrucción o intususcepción.<sup>18,19</sup>

**CUADRO 1**  
TUMORES PRIMARIOS DEL INTESTINO DELGADO

Célula de origen	Benignos	Malignos
Epitelio glandular	Adenoma	Adenocarcinoma
	Hamartoma	
	Tumor de Brunner	
Linfáticos (endotelio)	Hiperplasia	Linfoma
	Linfomatosa	
Músculo liso	Leiomioma	Leiomiosarcoma
Argentafines	Carcinoide	Carcinoide
Tejido conectivo	Fibroma	Fibrosarcoma
Vascular (endotelio)	Hemangioma	Hemangiosarcoma
	Linfangioma	Linfangiosarcoma
Adiposo	Lipoma	Liposarcoma
Neural	<i>Neurofibroma</i>	<i>Neurofibrosarcoma</i>
	Neurilemoma	Schwannoma maligno
	Ganglioneuroma	

La tomografía computada del abdomen es de utilidad para evaluar masas y enfermedad metastásica mesentérica o hepática y en el 69% al 80% de los casos puede sospecharse la etiología del tumor.<sup>20</sup> En casos de linfomas es de utilidad para etapificarlos.

Los estudios endoscópicos como la esofagogastroscofia establece el diagnóstico en lesiones proximales y en presencia de pequeños pólipos puede ser también terapéutica.<sup>21</sup> La angiografía selectiva es de utilidad en tumores carcinoides y en los de origen vascular, ésta, delinea el grado de vascularidad de las lesiones.<sup>22,23</sup>

Los estudios con radionúclidos (glóbulos rojos marcados con Tecnecio) pueden ser de utilidad en la investigación de lesiones sangrantes<sup>24</sup> y la determinación de ácido (5-hidroindolacético) en tumores carcinoides que cursan con síndrome carcinoide.

La enteroscopia transoperatoria resulta de utilidad para identificar pequeñas lesiones no detectables a simple vista o por tacto durante una exploración quirúrgica de emergencia o electiva ya que en más del 70% de los casos de TID, éstos se identifican mediante un procedimiento quirúrgico.<sup>25</sup>

## TUMORES BENIGNOS

El leiomioma, es la lesión benigna más sintomática. Su localización más frecuente es en el yeyuno e íleon, se presentan en la quinta década de la vida y corresponden al 37% de todos los tumores benignos del intestino delgado.<sup>26</sup> El patrón de crecimiento es intramural en el 16% y extramural en el 65% de los casos. Puede observarse sangrado por erosión de la mucosa en el 67% de los pacientes y obstrucción e intususcepción en el 25%. Si los tumores son mayores de 4 cm de diámetro pueden confundirse con lesiones malignas. Son criterios de malignidad: la presencia de necrosis, pleomorfismo nuclear y actividad mitótica.

El tratamiento es la resección quirúrgica, procurando márgenes serosos negativos y aunque se sospeche malignidad y si no se cuenta con estudios histológicos transoperatorios, la linfadenectomía mesentérica no está indicada ya que las metástasis ganglionares tratándose de leiomiomas son raras.<sup>26</sup>

## ADENOMAS DEL INTESTINO DELGADO

Son lesiones proliferativas del epitelio de la mucosa o de las glándulas de ésta. En la mayoría de los casos son lesiones polipoideas y pueden aparecer como pólipos adenomatosos, inflamatorios, vellosos y adenomas.

Los pólipos inflamatorios pueden presentarse a todo lo largo del intestino delgado y se han asociado a enfermedad de Crohn.<sup>30,31</sup> El tratamiento consiste en polipsectomía y resección segmentaria intestinal. Los tumores de las glándulas de Brunner son lesiones extremadamente raras, submucosas, pueden presentarse en 2% a 25% de los pacientes con neurofibromatosis sistémica y síndrome de Von-Recklinghausen.<sup>32</sup> Usualmente son hallazgos de autopsia.

Otros tumores benignos son los angiomas que se originan en el plexo vascular de la submucosa, son lesiones polipoideas con extensión intraluminal y ocasionan sangrado crónico del tubo digestivo. En el 60% son lesiones múltiples y el segmento más afectado es el yeyuno e íleon terminal. El método diagnóstico más eficaz es la angiografía<sup>26,33</sup> y el tratamiento usualmente es quirúrgico reseccando el segmento intestinal afectado.<sup>34,35</sup> En el síndrome de Osler-Rendu-Weber se presentan hemangiomas múltiples y consiste en una flebectasia múltiple hereditaria en donde se afectan largos segmentos del intestino.<sup>26</sup> Otros TID benignos son los fibromas, que suelen ser asintomáticos, se localizan en la subserosa y típicamente tienen extensión interluminal, son sésiles con diámetro inferior a 2 cm, pueden ulcerar la mucosa adyacente y ser causa de sangrado de tubo digestivo. Cuando ocasionan obstrucción es usualmente por intususcepción, hecho que ocurre igualmente en los lipomas. Los hamartomas presentes en el síndrome de Peutz-Jeghers, son responsables de cuadros recurrentes de obstrucción intestinal por intususcepción en adultos jóvenes, el tratamiento usual es enterotomía y polipsectomía.<sup>36</sup>

## ADENOMAS VELLOSO

Es una lesión infiltrante poco frecuente, su localización preferencial es la segunda porción del duodeno en más del 50% de los casos. Su signo clínico común es ictericia obstructiva y el diagnóstico se establece por endoscopia. El 45% de los adenomas vellosos pueden sufrir degeneración maligna siendo factores de riesgo el hallarlo en pacientes mayores de 50 años y tumores que tienen un diámetro mayor a 5 cm<sup>27</sup> El tratamiento indicado es la excisión local con tasas de recurrencia de 17 a 70% y como tratamiento definitivo se prefiere la pancreatoduodenectomía; en la resección deben incluirse amplios márgenes y la porción del mesenterio con su drenaje linfático en casos localizados al yeyuno o íleon.<sup>28,29</sup>

### TUMORES MALIGNOS

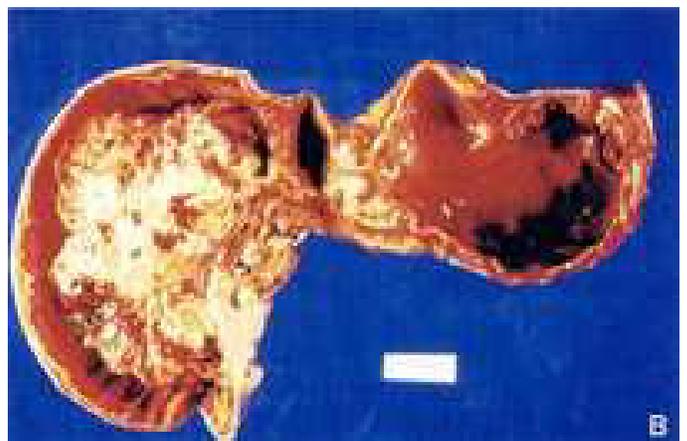
**Adenocarcinomas:** Estos corresponden al 25% de todos los TID y al 40% de los TMID. Al momento del diagnóstico el mayor número de los casos han ocasionado ya metástasis a ganglios linfáticos, superficie peritoneal o hígado. El 45% se encuentran localizados al duodeno y el 55% al yeyuno proximal.<sup>2,37</sup> En muchos casos pueden originarse de adenomas preexistentes y esto ha sido documentado en pacientes con PAF y con enfermedad de Crohn.<sup>38</sup> La incidencia mayor de adenocarcinomas de intestino delgado es a partir de la séptima década de la vida. Los síntomas estarán en relación al sitio y al tamaño del tumor. Los tumores de localización duodenal, comúnmente se manifiestan por dolor abdominal y manifestaciones de obstrucción. Los de la región periampular que corresponde al 40% de los casos, presentan ictericia y manifestaciones clínicas de anemia por sangrado crónico oculto en heces.<sup>39</sup> La hemorragia aguda en este tipo de tumores es poco usual. Los de localización yeyunal cursan en el 50 a 60% de los casos con síntomas de obstrucción y en el 30% a 70% con sangrado gastrointestinal oculto.<sup>40,41</sup>

El diagnóstico se establece por endoscopia y estudios radiológicos contrastados en donde se observa ulceración mucosa con obstrucción de la luz intestinal. El tratamiento es la resección en bloque de la lesión con márgenes amplios y linfadenectomía regional, y en los tumores localizados a la primera o segunda porción del duodeno se realiza pancreatoduodenectomía (*Figura 1*). En tumores irresecables o pacientes con enfermedad local avanzada se realizan derivaciones intestinales.<sup>42</sup>

La resección con intentos curativos sólo es posible en el 20% de los pacientes y la sobrevida a 5 años está en relación a la negatividad de los ganglios linfáticos. Si éstos son positivos no es más del 13%. Las tasas de supervivencia después de cirugía paliativa no son mayores de 4 meses.<sup>43</sup> Los efectos benéficos de quimioterapia y/o radioterapia no han sido establecidos, se reportan respuestas parciales con el uso de 5FU + Nitrosoureas. La radioterapia se emplea ocasionalmente y con fines paliativos.<sup>43</sup>

### LINFOMAS

Los linfomas primarios del intestino delgado corresponden al 5% de todos los linfomas y los que involucran el tracto digestivo pueden ser primarios o bien manifestación de una enfermedad linfomatosa sistémica. Los



*Figura 1. A) Adenocarcinoma de duodeno en SEGID, B) Pieza quirúrgica de pancreatoduodenectomía.*

linfomas primarios del intestino delgado constituyen del 1 al 4% de todas las neoplasias gastrointestinales y el 17% de todos los TMID. El sitio más común de localización de los linfomas extranodales son el estómago y posteriormente le sigue en frecuencia el intestino delgado y el colon por último.<sup>44,45</sup>

Se localizan frecuentemente al íleon y los criterios para establecer el diagnóstico de linfoma primario de intestino delgado son los descritos por Dawson<sup>46</sup> y consisten en: 1) ausencia de linfadenopatía mediastinal o periférica, 2) normalidad en la determinación de leucocitos en sangre periférica así como su diferencial y 3) tumor confinado al tracto gastrointestinal.

Se han descrito cinco subtipos de linfomas primarios del intestino delgado y estos son: el difuso de adulto, el tipo pediátrico, el mediterráneo o enfermedad inmunoproliferativa del intestino delgado, la enteropatía asociada al linfoma de células T y el linfoma de Hodgkin.<sup>47</sup>

El Linfoma difuso no Hodgkin de células B puede ser de grado intermedio o de alto grado,<sup>2</sup> se presenta entre la quinta y sexta décadas de la vida y los síntomas son: dolor abdominal crónico y manifestaciones parciales de obstrucción intestinal, hay pérdida de peso, náusea, anorexia y masa palpable. El 10% de los casos pueden perforarse.<sup>48</sup> El diagnóstico se establece casi siempre por laparotomía de urgencia encontrándose lesiones mayores de 5 cm en el 60% y extensión submucosa.

El linfoma pediátrico se presenta entre los 10 y 15 años de edad y es el denominado linfoma de Burkitt del íleon. El cuadro clínico es muy semejante al linfoma que se presenta en el adulto, sin embargo, en la edad pediátrica es más frecuente la perforación libre que se presenta en el 25% de los casos y usualmente ocurre en el curso del tratamiento con quimioterapia sistémica que es efectiva en más del 90% de los casos.<sup>49</sup>

El linfoma mediterráneo o enfermedad inmunoproliferativa del intestino delgado ocurre fundamentalmente en adultos jóvenes y es una forma particular del linfoma difuso; se asocia con infecciones intestinales crónicas y procesos inmunoproliferativos que pueden ser reversibles con el empleo de tetraciclinas.<sup>50</sup> Se observan en el oeste medio y en África. Clínicamente se manifiesta por dolor abdominal, síndrome de mala absorción y dedos en palillo de tambor. En el 30% de los casos es posible determinar en suero y líquido yeyunal, proteínas libres de cadenas pesadas alfa y las biopsias yeyunales establecen el diagnóstico, observándose atrofia de las vellosidades e infiltrado linfoplasmocitario intenso en la lámina propia. El tratamiento consiste en la administración de quimioterapia sistémica y en algunos casos radioterapia, obteniéndose sobrevividas a 5 años de un 23% hasta un 58%.<sup>51</sup>

La enteropatía asociada al linfoma de células T y el linfoma de Hodgkin primario del intestino delgado son lesiones extremadamente raras; el primero corresponde al 3% de todos los linfomas intestinales y el segundo se

asocia a enfermedad celiaca. La respuesta a tratamientos con quimioterapia es pobre.<sup>52,53</sup>

Todos los linfomas primarios del intestino delgado requieren de etapificación para determinar la extensión local y la presencia de linfadenopatía regional, para ello se utiliza la clasificación modificada de Ann-Arbor<sup>54</sup> y la propuesta por Blackledge,<sup>55</sup> ya que las etapas clínicas I y II (enfermedad locoregional) pueden ser tratadas con cirugía y radioterapia y estadios más avanzados requieren del empleo de quimioterapia sistémica. La sobrevivida a 5 años en pacientes con linfomas difusos del adulto es del 20 a 40% (Figura 2).

## TUMOR CARCINOIDE

Los tumores carcinoides representan el 19% de todos los TID, el 30% de los TMID y el 25% de todas las neoplasias del tracto gastrointestinal.<sup>5</sup> El 90% de estos tumores se encuentran localizados al íleon, son asintomáticos y son hallazgos en laparotomía o autopsias. Típicamente se presentan como nódulos submucosos de tamaño inferior a un cm, únicos o múltiples en el 30% de los casos. Ocasionan gran reacción dermo-plástica en la pared intestinal que puede provocar obstrucción intestinal por adherencias o por la formación de masas escleróticas. Suelen metastatizar a ganglios linfáticos regionales e hígado y se consideran tumores neuroendocrinos que pueden ser funcionantes o no. Los funcionantes, son responsables del síndrome carcinoide, que se caracteriza por diarrea, rubor cutáneo, cianosis, dolor abdominal, broncoespasmo y lesiones valvulares cardíacas; debido a la liberación a la circulación de mediadores bioquímicos como serotonina, histamina, quininas y prostaglandinas. Se asocia a la elevación urinaria de ácido (5-hidroxiindolacético) cuya determinación resulta un marcador químico tanto para el diagnóstico como en el seguimiento.

La frecuencia de enfermedad metastásica a nódulos linfáticos regionales o hígado está en relación al tamaño del tumor, en tumores mayores de 2 cm el potencial metastásico varía del 33 al 37% y es del 90% en tumores mayores de 3 cm.<sup>2,56,57</sup> Las tasas de sobrevivida a 5 años en tumores localmente avanzados resecados es de 75% y sólo del 19% cuando hay metástasis y estas no fueron resecables. Como tratamiento, se recomienda la resección en bloque incluyendo el mesenterio con amplios márgenes de tejido sano. En el carcinoide metastásico al hígado si es posible la resección, ello es lo indicado. Cuando existe enfermedad extensa hepática se realiza desarticulación o embolización arterial con o sin quimioterapia.



y la causa más común de fallas al tratamiento son la enfermedad metastásica peritoneal y hepática.

### TUMORES MISCELÁNEOS

Los angiosarcomas, liposarcomas y fibrosarcomas han sido reportados como tumores primarios del intestino delgado,<sup>64,65</sup> siendo además que el intestino delgado es asiento de enfermedad metastásica en los casos de melanoma, cáncer mamario, pulmón, riñón y cérvix. Los síntomas en pacientes con enfermedad metastásica al intestino delgado usualmente son sangrado y obstrucción. El tratamiento es usualmente el quirúrgico con intentos curativos pero en un buen número de casos, constituye un tratamiento puramente paliativo. En los pacientes con melanoma metastásico al intestino delgado la mediana de sobrevida reportada es de 4 a 8 meses.

### EXPERIENCIA EN EL INSTITUTO NACIONAL DE CANCEROLOGÍA

De enero de 1982 a abril de 1995, 34 pacientes con TID fueron tratados en el Instituto Nacional de Cancerología. Veintidós fueron mujeres y 12 hombres. La edad promedio al momento del diagnóstico fue de 53 años (Rango 37-76). El tiempo de evolución de los síntomas fue de 24 horas a 6 años con una media de 19 meses. Las manifestaciones clínicas más frecuentes fueron: dolor abdominal en el 52%, náusea y vómitos en el 36%, distensión abdominal en el 32%, pérdida de peso en el 28%, masa palpable en el 24% y sangrado del tubo digestivo en el 4%. El diagnóstico preoperatorio se sospechó únicamente en 18 casos (53%), correspondiendo 15 de ellos a tumores duodenales (44%). Histológicamente el 53% fueron adenocarcinomas, 16 localizados al duodeno y dos al yeyuno; el resto, 11 fueron leiomiomas (32%), ocho, de localización yeyunal y tres en íleon terminal. Sólo cinco casos correspondieron a linfomas no Hodgkin de alto grado (15%) y se localizaron tres en duodeno y dos en íleon terminal.

Del total de casos fueron tratados quirúrgicamente 25 (73%), pudiendo ser resecaos 18 (72%); en seis se practicó pancreatoduodenectomía por tumores duodenales, ocho fueron resecciones de yeyuno y cuatro de íleon. Las intervenciones quirúrgicas derivativas (cinco, gastro-yeyunoanastomosis y dos coledocoyeyunos), se realizaron también en pacientes con tumores duodenales. No hubo mortalidad ni morbilidad operatoria. Siete pacientes se presentaron con enfermedad metastásica al momento del diagnóstico (20%); cuatro en hígado, dos en

pulmón y uno en hueso. Ocho pacientes recibieron quimioterapia (tres adenocarcinomas sin respuesta y cinco linfomas). Sólo nueve pacientes del total analizado se encuentran vivos sin actividad tumoral (cuatro leiomiomas, dos linfomas y tres adenocarcinomas duodenales). Ocho pacientes están vivos con actividad tumoral y 17 perdidos con actividad tumoral. El periodo de seguimiento fue de uno a 50 meses con mediana de siete meses.

### CONCLUSIONES

Nuestra experiencia demuestra el escaso número de casos, a pesar de ser el Instituto Nacional de Cancerología, un centro de referencia de pacientes oncológicos y el porcentaje de casos es semejante a lo reportado en la literatura. El diagnóstico es tardío y la cirugía resectiva es el tratamiento de elección, obteniéndose paliación con los procedimientos quirúrgicos derivativos. Los índices de curación son bajos y la localización e histología es semejante a lo reportado en la literatura.

### REFERENCIAS

1. Elis H, Tumors of the small intestine. *Semin Surg Oncol* 1987; 3: 12.
2. Disario JA: Small bowel tumors. *Practical Gastroenterology* 1992; 16: 24E.
3. Darling RC, Welch CE: Tumors of the small intestine. *N Engl J Med* 1959; 260: 397.
4. Wiess NS Yang C. Incidence of histologic types of cancer of the small intestine. *J NAH Cancer Inst* 1987; 78: 653.
5. Ashley SW, Wells SA Jr: Tumors of the small intestine. *Semin Oncol* 1988; 15: 116.
6. Herbsman H, Wetstein L, Rosen Y et al. Tumor of the small intestine. *Curr Probl Surg* 1980; 17-121.
7. Wattenberg LW. Carcinogen-detoxifying mechanisms in the gastrointestinal tract. *Gastroenterology*, 1966; 51: 932.
8. Wattenberg LW: studies of polycyclic hidrocarbon hydroxy lases of the intestine possibly related to cancer. Effect of diet on Benzopyrene hydroxylase activity. *Cancer* 1971; 8: 99.
9. Calaman KC: Why are small bowel tumors rare? An experimental model. *GUT* 1974; 15: 552.
10. Hawker PC, Gyde SN, Thompson H, Allan RN: Adenocarcinoma of the small intestine complicating Crohn's disease. *GUT* 1982; 23: 188.
11. Freeman HJ, Chiu BK. Multifocal small bowel lymphoma and latent celiac sprue. *Gastroenterology* 1986; 90: 1992.
12. Nelson AM, Small bowel Adenocarcinoma associated with neurofibromatosis. *Am J Gastroenterol* 1986; 77: 149.
13. Burth RW, Samowitz WS: The adenomatous polyp and the hereditary polyposis syndromes. *Gastroenterol Clin North Am* 1988; 17: 657.
14. Maglinte DD, O'Connor K, Bessett M et al: The role of the physician in the late diagnosis of primary malignant tumors of the small intestine. *Am J Gastroenterol* 1991; 86: 304.
15. Pagtalunan RJ, Mayo CW, Dockerty MB: Primary malignant tumors of the small intestine. *Am J Surg* 1964; 108: 13.
16. Frost DB, Mercado PD, Tyrell JS: Small bowel cancer: a 30 year review. *Ann Surg Oncol* 1994; 1: 290.
17. Zollinger RM, Sternfeld WC, Schreiber H: Primary neoplasms of the small intestine. *Am J Surg* 1986; 151: 654.

## Tumores de intestino delgado

18. Bessette J, Maglente DDT, Kelvin FM, Chernish SM. Primary malignant tumors in the small bowel: a comparison of the small-bowel enema and conventional follow-through examination. *Am J Roentgenol* 1989; 153: 741.
19. Maglente DDT, Hall R, Miller RE et al. Detection of surgical lesions of the small bowel by enteroclysis. *Am J Surg* 1984; 147: 225.
20. Laurent F, Raynaud M, Biset JM et al. Diagnosing and categorization of small bowel neoplasms: Role of computed tomography. *Gastrointes Radiol* 1991; 16: 115.
21. Shinya H, McSherry C. Endoscopy of the small bowel. *Surg Clin North Am* 1982; 62: 821.
22. Baum S. Angiography and the gastrointestinal bleeder. *Radiology* 1982; 143: 569.
23. Allison DJ, Hemingway AP. Angiography in gastrointestinal bleeding. *Lancet* 1982; 2: 30.
24. Alav A, Ring EJ. Localization of gastrointestinal bleeding: superiority of Tc<sup>99m</sup> celloid compared with angiography. *A J R* 1981; 137: 741.
25. Strauch GO. Small bowel neoplasm: Elusive source of abdominal symptoms. *Surgery* 1964; 55: 240.
26. Wilson JM, Melvin DB, Gray G, Thorbjornson B. Benign small bowel tumors. *Ann Surg* 1975; 181: 247.
27. Kutin ND, Ranson JHC, Gouge TH, Localio SA. Villous tumors of the duodenum. *Ann Surg* 1975; 181: 164.
28. Everett GD, Shirazi SS, Mitros FA. Villous adenoma of the duodenum: a case report and review of the literature. *Am J Surg* 1976; 132.
29. Bjork VJ, Davis CJ, Nagorney DM, Mucha P. Duodenal villous tumors. *Arch Surg* 1990; 125: 961.
30. Shimer GR, Helwig EB. Inflammatory fibroid polyps of the intestine. *Am J Clin Pathol* 1984; 81: 708.
31. Burt RW, Samowitz WS. The adenomatous polyp and the hereditary polyposis syndromes. *Gastroenterol Clin North Am* 1988; 17: 657.
32. Rutgeerts P, Hendrick H, Geboes K. Involvement of the upper digestive tract by systemic neurofibromatosis. *Gastrointest Endosc* 1981; 27: 22.
33. Bilton JL, Riah M. Hemangioma of the small intestine. *Am J Gastroenterol* 1967; 48: 120.
34. Zollinger RM, Sternfeld WC, Schreiber H. Primary neoplasms of the small intestine. *Am J Surg* 1986; 151: 654.
35. Freund H, Lavi A, Pfefferman R, Durst AL. Primary neoplasms of the small intestine. *Am J Surg* 1978; 135: 757.
36. Dormandy TL. Gastrointestinal polyposis with mucocutaneous pigmentation (Peutz-Jeghers Syndrome). *N Engl J Med* 1957; 256: 1186.
37. Mason GR. Tumors of the duodenum and small intestine; in Sabiston DC Jr. (ed): *Textbook of Surgery*. 13th ed. Philadelphia, WB Saunders Company, 1986; 868-873.
38. Starke J, Rodríguez-Bringas M, Marshall M, Sohrabi A, Petrelli NJ. Primary adenocarcinoma arising in an ileostomy. *Surgery* 1993; 114: 125-128.
39. Kerremans RP, Lernt J, Penninck FM. Primary malignant duodenal tumors. *Ann Surg* 1979; 190: 179.
40. Morgan DF, Busuttill RW. Primary adenocarcinoma of the small intestine. *Am J Surg* 1977; 134: 331.
41. Williamson RC, Welch CE, Malt RA. Adenocarcinoma and Lymphoma of the small intestine. *Ann Surg* 1983; 197: 171.
42. Nakase A, Matsumoto Y, Uchida K. Surgical treatment of cancer the pancreas and the periampullary region. *Ann Surg* 1977; 185: 52.
43. Ouriel K, Adams JT. Adenocarcinoma of the small intestine. *Am J Surg* 1984 147: 66.
44. Kosenfelt F, Rosemberg SA. Difuse histiocytic lymphoma presenting with gastrointestinal tract lesions. *Cancer* 1980; 45: 2188.
45. Gray GM, Rosemberg SA, Cooper AD et al. Lymphomas involving the gastrointestinal tract. *Gastroenterology* 1982; 82: 143.
46. Dawson MI, Ccormes JS, Morson BC. Primary malignant lymphoma tumors of the intestinal tract. *Br J Surg* 1961; 40: 80.
47. Turowki GA, Basson MD. Primary malignant lymphoma of the intestine. *Am J Surg* 1995; 169: 433.
48. Auger MJ, Allan C. Primary iliocolic lymphoma. *Cancer* 1990; 65: 358.
49. Fleming ID, Turk PS, Murphy SB. Surgical implications of primary gastrointestinal lymphoma of childhood. *Arch Surg* 1990; 125: 252.
50. El Saghir NS. Combination chemotherapy with tetracycline and aggressive supportive care for immunoproliferative small intestinal disease lymphoma (Letter). *J Clin Oncol* 1995; 13: 794.
51. El Saghir NS, Jessew K, Mass RE. Combination chemotherapy for primary small intestinal lymphoma of the middle east. *Eur J Cancer Clin Oncol* 1989; 5: 851.
52. Domizio P, Owen RA, Shepherd NA. Primary lymphoma of the small intestine: a clinical pathological study of 199 cases. *Am J Surg Pathol* 1993; 17: 429.
53. Murray A, Cuevas EC, Jones DB, Wright DH. Study of the immunohistochemistry and T cell clonality of enteropathy-associated T cell lymphoma. *Am J Pathol* 1995; 146: 509.
54. Carbone PP, Kapoan HS, Mussoff K. Report of the Committee on Hodgkin's disease standing classification. *Cancer Res* 1971; 31: 1860.
55. Blacledge G, Bush H, Dodge OG, Crowther D. A study of gastrointestinal lymphoma. *Clin Oncol* 1979; 5: 209.
56. Moertel CG. Treatment of the carcinoid tumor and the malignant carcinoid syndrome. *J Clin Oncol* 1983; 1: 727.
57. Nwilo JO, Pillarisetty S, Moscovic EA. Carcinoid tumors. *J Surg Oncol* 1990; 45: 261.
58. Vinik AI, McLeod MK, Fig LM, Shapiro B. Clinical features diagnosis and localization of carcinoid tumors and their management. *Gastroentero Clin North Am* 1989; 18: 865.
59. Moertel CG. An odyssey in the land of small tumors. *J Clin Oncol* 1987; 10: 1503.
60. Antonioli DA. Gastrointestinal autonomic nerve tumors; expanding the spectrum of gastrointestinal stromal tumors. *Arch Pathol Lab Med* 1989; 113: 831.
61. Shiu MH, Farr GH, Egeli RA, Quan SH, Hajdu SI. Myosarcomas of the small and large intestine: a clinicopathological study. *J Surg Oncol* 1983; 24: 67.
62. Conlow KC, Casper ES, Brennan MF. Primary gastrointestinal sarcomas: Analysis of prognostic variables. *Ann Surg Oncol* 1995; 2: 26
63. Horowitz J, Spellman JE, Driscoll DL. An institutional review sarcomas of the large and small intestine. *J Am Coll Surg* 1995; 180: 465.
64. Herrera L, Obrador A. Hereditary polyposis syndrome in Coehn A.M., Winawer SJ (ed) *Cancer of the colon, rectum and anus*. New York, McGraw-Hill 1995; 83-104.
65. Donohue JH. Malignant tumors of the small bowel. *Surg Oncol* 1994; 3: 61.