

Adenocarcinoma en duplicación intestinal del íleon: Caso clínico

Marcelo A Beltrán¹, Carlos Barría², Mario A Contreras^a, Christian S Wilson^a, Karina S Cruces^{1b}.

Adenocarcinoma and intestinal duplication of the ileum. Report of one case

Gastrointestinal duplications are uncommon developmental abnormalities that occur anywhere along the gastrointestinal tract. We report a 36 year-old female admitted to the emergency room due to abdominal pain. Computed abdominal tomography demonstrated small bowel loops surrounding a tubular cystic structure and peritoneal free fluid. The surgical exploration revealed multiple malignant implants covering the visceral and parietal peritoneum and infiltrating completely the omentum. At the ileal mesentery we found a tubular cystic whitish tumor measuring 12 cm of diameter and 15 cm on length. A complete resection of the tumor was not considered an option due to the extensive peritoneal dissemination. Thirty-four days after the operation the patient died. The histopathology of the cystic wall was compatible with the architecture of intestinal wall extensively infiltrated by a moderately differentiated mucinous adenocarcinoma; a mucosal lining in parts atrophic and in parts infiltrated or replaced by adenocarcinoma was observed. A well structured muscular layer was recognized, and the myenteric plexus was identified (Rev Méd Chile 2009; 137: 1341-5).

(Key words: Adenocarcinoma, mucinous; ileal duplication; Intestinal obstruction)

Recibido el 3 de marzo, 2009. Aceptado el 25 de junio, 2009.

¹Servicio de Cirugía, Hospital de La Serena, Chile. ²HISTOMED, La Serena, Chile

^aInterno de Medicina. Universidad Católica del Norte, La Serena, Chile

^bEnfermera Universitaria

El adenocarcinoma primario del intestino delgado es una neoplasia infrecuente, representa entre 1% y 5% de todos los tumores gastrointestinales^{1,2}, constituye un desafío para el clínico

debido a su rareza asociada a síntomas inespecíficos que retrasan el diagnóstico y tratamiento oportuno, lo que lleva a un pronóstico muy malo con una tasa de supervivencia a 5 años que varía entre 20% y 30%¹⁻³. Frecuentemente, estos tumores son hallazgos en cirugía de urgencia por complicaciones propias del tumor como obstrucción intestinal, perforación o hemorragia^{4,5}. En nuestra experiencia con una supervivencia menor a 1 año⁴. Las duplicaciones gastrointestinales son

Correspondencia a: Dr. Marcelo A. Beltrán. Manuel Antonio Caro 2629, San Joaquín. La Serena, IV Región, Chile. Casilla 912. E mail: beltran_01@yahoo.com

anomalías del desarrollo que ocurren a lo largo de todo el tracto gastrointestinal, con mayor frecuencia en el íleon. Habitualmente son diagnosticadas y tratadas quirúrgicamente en la infancia⁶⁻⁸, por lo que su presentación clínica en adultos constituye un evento raro. Una revisión reciente encontró 15 casos de duplicaciones intestinales de íleon en adultos publicadas desde 1884⁹. El mismo artículo comunica el desarrollo de adenocarcinoma en 4 de estos 15 casos (27%), además de 1 caso que desarrolló un carcinoma de células escamosas (7%), remarcando el potencial de malignización de las duplicaciones en la edad adulta.

CASO CLÍNICO

Mujer de 36 años, sin antecedentes patológicos de importancia, hospitalizada por peritonitis de origen no precisado. Consultó por dolor abdominal de 7 días de evolución asociado a distensión abdominal, náuseas y vómitos. La presión arterial fue 131/76, frecuencia cardíaca de 126 x' y 38,9°C de temperatura rectal. El abdomen estaba distendido, mate a la palpación y ausencia de ruidos intestinales a la auscultación. La evaluación ginecológica fue normal y la ecografía reveló líquido libre intraperitoneal y una estructura quística adyacente al intestino delgado. La tomografía computarizada abdominal (TAC), demostró algunas asas de intestino delgado rodeando una

estructura tubular quística y líquido libre peritoneal (Figura 1A). Los exámenes de laboratorio revelaron leucocitosis de 25.700 x mm³ y proteína C reactiva de 356,06 mg/dl. Con el diagnóstico de tumor quístico intestinal complicado la paciente fue operada. La cavidad abdominal se encontró llena de líquido seroso del cual se tomaron muestras para citología y cultivo. La exploración reveló múltiples implantes tumorales en el peritoneo parietal y visceral, e infiltración extensa del epiplón mayor, se tomaron muestras de estos implantes para biopsia. En el mesenterio del íleon se encontró un tumor quístico tubular blanquecino rodeado de asas intestinales, que medía 12 cm de diámetro por 15 cm de longitud (Figura 1B). Se abrió el tumor aspirándose un líquido oscuro y espeso que fue enviado a citología. Se resecó la mayor cantidad posible de pared tumoral quedando una parte adherida al mesenterio, la resección completa del tumor no fue posible por la diseminación peritoneal y su localización en el mesenterio del íleon. La recuperación postoperatoria fue satisfactoria y sin complicaciones. Sin embargo, treinta y cuatro días después la paciente falleció. La muestras citológicas tomadas del líquido peritoneal y del contenido tumoral fueron positivas para células neoplásicas. La histopatología del tumor demostró la presencia de arquitectura típica de pared intestinal, en la cual se reconocían capas de músculo liso circular y longitudinal bien organizadas, identificándose plexos nerviosos mientéricos

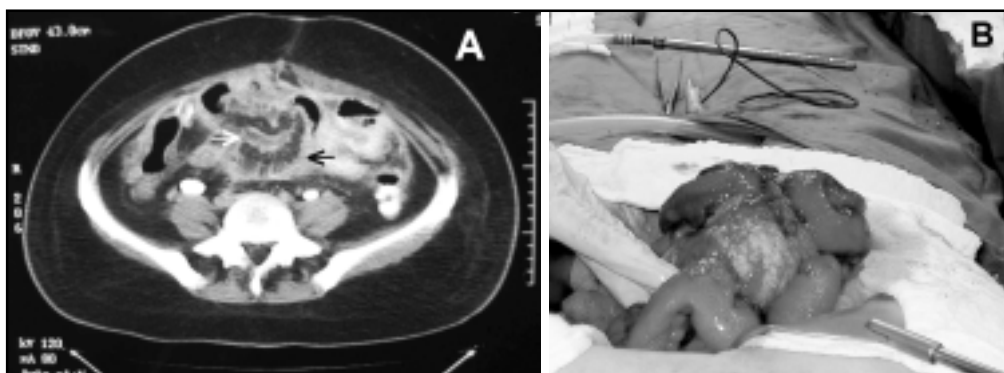


Figura 1. A. Tomografía abdominal computarizada que muestra la duplicación intestinal, la cual es tubuliforme y contiene líquido espeso (flecha blanca). Se observan asas del íleon alrededor de la estructura tubular (flecha negra). B. Vista general del campo quirúrgico, en el cual se aprecian asas de íleon que rodean y se encuentran adheridas a la duplicación intestinal maligna.

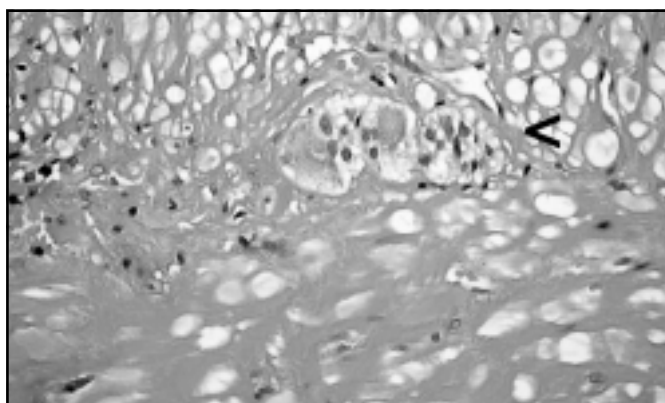


Figura 2. Entre las capas musculares circular y longitudinal de la duplicación intestinal se identificó el plexo mientérico (cabeza de flecha) (HE 40x).

entre ambas capas musculares (Figura 2). La superficie interna estaba revestida por un adenocarcinoma mucosecretor moderadamente diferenciado que infiltraba todo el espesor de la pared en varias partes y que se extendió superficialmente por la serosa. Los hallazgos intraoperatorios y el informe histopatológico confirmaron el diagnóstico de adenocarcinoma en una duplicación intestinal de una paciente adulta.

DISCUSIÓN

El potencial patológico de las duplicaciones intestinales en adultos es remarcado en las escasas comunicaciones de estas anomalías congénitas de los que aproximadamente el 30% corresponden a duplicaciones malignizadas. Estas malformaciones en adultos se presentan invariablemente como un abdomen agudo que requiere cirugía de urgencia⁹⁻¹³. Las complicaciones descritas en adultos incluyen obstrucción intestinal, perforación, infarto o hemorragia por mucosa gástrica ectópica y pancreatitis aguda por páncreas heterotópico^{8,9,13}. A estas complicaciones debemos añadir la degeneración maligna de la duplicación^{9,11,12}.

Muchas teorías se han propuesto sobre el origen embriológico de las duplicaciones intestinales, ninguna de ellas absolutamente conclusiva. Algunas teorías explican el desarrollo de las duplicaciones en diferentes segmentos específicos del tracto digestivo pero

ninguna puede explicar satisfactoriamente el origen de todas las duplicaciones. Clásicamente se describe la teoría del “gemelo abortivo”, la cual explicaría las duplicaciones colónicas asociadas a duplicaciones genitales y urinarias⁶. La teoría del “divertículo embriológico persistente” sugiere que pequeños divertículos transitorios que se encuentran en el lado antimesentérico de la pared intestinal del embrión persisten y desarrollan duplicaciones intestinales⁶, sin embargo la mayoría de las duplicaciones se encuentran en el lado mesentérico del intestino. Una de las teorías más difundidas es la “teoría de la recanalización luminal aberrante” que explicaría adecuadamente las duplicaciones de aquellas áreas del tracto digestivo que atraviesan una fase sólida como el esófago, intestino y colon⁶. Actualmente la teoría más aceptada es la del “accidente vascular intrauterino” la cual postula que estas anomalías se producen como resultado de accidentes vasculares intrauterinos^{6,13}. Esta variedad de explicaciones, sin una teoría completamente aceptada, sugiere el origen multifactorial de las duplicaciones intestinales. De todas las duplicaciones intestinales, 50% se producen en el intestino delgado, la mayoría de ellas (>70%) en el íleon y pueden ser tubulares, quísticas esféricas o quísticas tubulares⁸. En 1998, Long et al¹⁴ propusieron la clasificación actual de las duplicaciones intestinales. Las duplicaciones Tipo 1 se encuentran adyacentes y laterales al mesenterio del intestino, la irrigación de estas duplicaciones es paralela e independiente de la irrigación del intestino adyacente. Las duplicaciones

Tipo 2 se localizan entre ambas hojas peritoneales del mesenterio intestinal y su irrigación es dependiente de íleon adyacente. En este caso la duplicación fue del Tipo 1.

Se cree que el desarrollo de adenocarcinoma en el intestino delgado normal se debe al contacto prolongado con secreciones pancreático-biliares implicando principalmente a la bilis como carcinógeno². Otros factores de riesgo citados son la enfermedad de Crohn, poliposis adenomatosa familiar, enfermedad celíaca y fibrosis quística^{2,3}. Los pacientes con duplicaciones intestinales malignizadas no presentan ninguno de estos factores de riesgo y las duplicaciones no se encuentran en contacto con la bilis por lo que el mecanismo de malignización de la duplicación en estos casos debe tener una base genética, la cual no está estudiada.

La sospecha diagnóstica preoperatoria de duplicación maligna utilizando ecografía y tomografía abdominal ha sido previamente descrita¹³. En el presente caso, en el que se utilizó ecografía y tomografía abdominal, se sospechó de duplicación intestinal malignizada como diagnóstico preoperatorio. Las características ecográficas de las duplicaciones intestinales malignas aparecen como una pared quística de dos láminas adyacentes al intestino. La lámina interna es ecogénica y representa la mucosa, la lámina externa es hipocogénica y representa la túnica muscular. Una masa hiperecogénica originándose en la lámina interna o mucosa y proyectándose dentro del lumen intestinal se interpreta como un tumor. La TAC es útil para confirmar la presencia de una

estructura quística con un tumor en su lumen^{13,15}. Sin embargo, aun cuando estas características fueron descritas en este caso y se sospechó el diagnóstico de duplicación intestinal malignizada, no se tenía la certeza de que ésta fuera la causa del cuadro clínico de la paciente. Por esta razón se decidió la exploración quirúrgica a través de una laparotomía mediana. La exploración laparoscópica es una opción válida para el abordaje quirúrgico en pacientes con sospecha de obstrucción intestinal por tumores malignos⁹⁻¹³. La exploración abierta es también una opción válida para el abordaje quirúrgico en estos casos y principalmente cuando no se dispone de laparoscopia.

El tratamiento de las duplicaciones intestinales malignas consiste en la resección amplia del segmento comprometido y anastomosis primaria⁹⁻¹³. Las publicaciones proporcionan pocos detalles respecto a los resultados y evolución de estos pacientes, lo que sí está claro en la experiencia publicada es que los pacientes se presentan con tumores complicados y son operados de urgencia. Sólo en un caso se sospechó el diagnóstico preoperatorio sobre la base de los hallazgos radiológicos. Tres autores describieron el diámetro de la duplicación, todas fueron mayores a 10 cm^{9,12,13}. El segmento del íleon comprometido no se reportó en 2 casos y en 2 casos el tumor se encontraba en el segmento medio del íleon y otro en el íleon distal. La supervivencia comunicada de los pacientes en un artículo⁹ fue mayor a 1 año, nuestra paciente sobrevivió 1 mes (Tabla 1). El objetivo del tratamiento quirúrgico del cáncer de

Tabla 1. Características del adenocarcinoma en pacientes con duplicación intestinal

Autor	Género	Edad (años)	¿Cirugía de urgencia?	¿Sospecha diagnóstica preoperatoria?	Diámetro tumoral (cm)	Segmento de íleon afectado	Supervivencia
Babu MS, et al ⁹	M	59	Sí	No	16	Distal	1 año
Devos B, et al ¹¹	F	34	Sí	No	NR	NR	NR
Ribaux C, et al ¹²	M	54	Sí	No	NR	NR	NR
Tew K, et al ¹³	F	57	Sí	Sí	15	Medio	NR
Beltrán MA, et al [reporte actual]	F	36	Sí	Sí	12	Medio	1 mes

M: Masculino. F: Femenino. NR: No reportado

intestino delgado es la resección con intención curativa del tumor, objetivo que se puede lograr con frecuencia (>75%) y que influencia el pronóstico⁵, este hecho es similar para las duplicaciones intestinales malignizadas. Además de la habitual

demora en el diagnóstico del cáncer de intestino delgado¹⁻⁵, debemos agregar la presentación infrecuente de las duplicaciones intestinales en los adultos, haciendo de la duplicación intestinal malignizada un problema aún mayor.

REFERENCIAS

1. LIOE TF, BIGGART JD. Primary adenocarcinoma of the Jejunum and Ileum: Clinicopathological review of 25 cases. *J Clin Pathol* 1990; 43: 533-6.
2. CHAIYASATE K, JAIN AK, CHEUNG LY, JACOBS MJ, MITTAL VK. Prognostic factors in primary adenocarcinoma of the small intestine: 13-year single institution experience. *World J Surg Oncol* 2008; 6: 12-7.
3. DABAJA BS, SUKI D, PRO B, BONNEN M, AJANI J. Adenocarcinoma of the small bowel: Presentation, prognostic factors and outcome of 217 patients. *Cancer* 2004; 101: 518-26.
4. BELTRÁN MA, CRUCES KS. Primary tumors of Jejunum and Ileum as a cause of intestinal obstruction: A case control Study. *Int J Surg* 2007; 5: 183-91.
5. WU TJ, YEH CN, CHAO TC, JAN YY, CHEN MF. Prognostic factors of primary small bowel adenocarcinoma: Univariate and multivariate analysis. *World J Surg* 2006; 30: 391-8.
6. LETELIER AM, BARRÍA CM, BELTRAN MA, MORENO CCh. Duplicación intestinal: Diagnóstico y tratamiento de una condición inusual. *Rev Chil Cir* 2009; 61: 171-5.
7. BOWER RJ, SLEBER WK, KLESEWETTER WB. Alimentary tract duplications in children. *Ann Surg* 1978; 188: 669-74.
8. HOCKING M, YOUNG DG. Duplications of the alimentary tract. *Br J Surg* 1981; 68: 92-6.
9. BABU MS, RAZA M. Adenocarcinoma in ileal duplication. *J Assoc Physicians India* 2008; 56: 119-20.
10. JOHNSON JA, POOLE GV. Ileal duplication in adults: Presentation and treatment. *Arch Surg* 1994; 129: 659-61.
11. DEVOS B, SCREURS L, DUPONSELLE E, HENDRIX T, VAN DIJCK H, VAN VUCHELEN J. Adenocarcinoma in a cystic duplication of the Ileum. *Acta Chir Belg* 1987; 87: 235-8.
12. RIBAUX C, MEYER P. Adenocarcinoma in an ileal duplication. *Ann Pathol* 1995; 15: 443-5.
13. TEW K, SOANS BK, MILLAR EA. Adenocarcinoma in an ileal duplication cyst: Ultrasound and computed tomography findings. *Australasian Radiol* 2000; 44: 228-31.
14. LONG L, ZHANG JZ, WANG YX. Vascular classification of small intestinal duplications: Experience with 80 cases. *J Pediatr Surg* 1998; 33: 1243-5.
15. MACPHERSON RI. Gastrointestinal tract duplications: Clinical, pathologic, etiologic, and radiological considerations. *RadioGraphics* 1993; 13: 1063-80.