



Los tumores raros digestivos

Autores: Déborah Mitjans Hernández*

Eduardo Antonio Hernández González**

Daniela Avila Díaz***

Tutor: Dra. Marvelia Díaz Calzada****

*Estudiante de Primer año de la Carrera de Medicina. Teléfono: 55627616. Correo: deborahmitjans@gmail.com. Facultad de Ciencias Médicas "Dr. Ernesto Che Guevara de la Serna". Pinar del Río. Cuba. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-2539-4961>.

**Estudiante de Primer año de la Carrera de Medicina. Facultad de Ciencias Médicas "Dr. Ernesto Che Guevara de la Serna". Pinar del Río. Cuba. ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-7325-6099>.

***Estudiante de Primer año de la Carrera de Medicina. Facultad de Ciencias Médicas "Dr. Ernesto Che Guevara de la Serna". Pinar del Río. Cuba. ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-3007-7407>.

**** Especialista en Primer y Segundo grado de Medicina General Integral. Máster en LS. Profesora Auxiliar. Investigador Agregado.

Pinar del Río, 2021
"Año 63 de la Revolución"

RESUMEN

Los tumores raros digestivos consisten en un crecimiento anormal de células que se forman en alguna parte del tracto digestivo, que se componen del esófago, estómago, intestino delgado, intestino grueso, incluidos rectos y ano.

Introducción: El cáncer es una de las principales causas de morbilidad y mortalidad en el mundo. Los cánceres del aparato digestivo constituyen una importante carga médica mundial debido a su alta prevalencia, la mortalidad y la consecuente carga económica.



Objetivo: Describir algunos tumores raros digestivos.

Método: Se realizó una búsqueda de información a través de varios artículos recuperados de las bases de datos de SciELO, Scopus, PubMed, BASE y Redib en el período comprendido en el mes de julio y el mes de agosto de 2021. Se seleccionaron 20 referencias que cumplieron los criterios de valides: breve fragmentos sobre el tema, ejemplos distintos, parámetros patogénicos, epidemiológicos, diagnósticos y de tratamiento.

Desarrollo: Los tumores carcinoides gastrointestinales se forman a partir de cierto tipo de célula neuroendocrina (tipo de célula que es como una célula nerviosa y una célula que elabora hormonas).

Conclusiones: La investigación de tumores raros conlleva a la necesidad de registros y guías, en apoyo con los profesionales, para un mejor conocimiento ante un paciente con un tumor digestivo raro.

Palabras clave: Carcinoma neuroendocrino; Neoplasias gastrointestinales; Adenocarcinoma mucinoso

INTRODUCCIÓN

El cáncer es una de las principales causas de morbilidad y mortalidad en el mundo. Los cánceres del aparato digestivo constituyen una importante carga médica mundial debido a su alta prevalencia, la mortalidad y la consecuente carga económica⁽¹⁾.

Los tumores son extremadamente firmes, debido a la desmoplasia notable, y cuando las lesiones fibrosas penetran el mesenterio del intestino delgado pueden causar angulación suficiente para provocar obstrucción. Si existen metástasis viscerales, suelen consistir en pequeños nódulos dispersos, que rara vez alcanzan el tamaño dela lesión original. Notablemente, los carcinoides rectales y apendiculares casi nunca producen metástasis⁽²⁾.



El cuidado y manejo de los pacientes con algún tumor digestivo requiere de un entendimiento de la patofisiología, de una estratificación exacta del riesgo y de un compromiso del equipo multidisciplinario, el cual debe estar conformado por cirujanos, oncólogos, endocrinólogos, especialistas de medicina nuclear y patólogos. La creación de estos grupos para este tipo de tumores garantiza la identificación de los pacientes, el diagnóstico adecuado, el manejo multidisciplinario y el monitoreo con su seguimiento⁽³⁾.

Actualmente, no hay consenso mundial sobre las acciones apropiadas para la detección temprana de todos los cánceres. En países como Japón, se practica una endoscopia de vías digestivas (estómago) a todas las personas que presentan síntomas de gastritis y, a toda la población a partir de los 40 años, se les practica una fluoroscopia de vías digestivas altas (una radiografía con medio de contraste para visualizar el estómago y el esófago), mientras que en Estados Unidos este no es un procedimiento estandarizado⁽⁴⁾.

En Colombia, los métodos diagnósticos y de control para las enfermedades que preceden el cáncer gástrico, son la endoscopia de vías digestivas altas y la prueba de aliento para la detección de *H. pylori*. No solo para neoplasias gastrointestinales, sino para la mayoría de los carcinomas, la prevención primaria es la más eficiente y costo-efectiva para reducir la morbilidad y la mortalidad, y así, disminuir el número de diagnósticos tardíos y, con ello, la mortalidad y el costo del tratamiento de la población menos favorecida del país⁽⁴⁾.

Durante muchos años, el término carcinoide, fue utilizado para describir diferentes neoplasias o hiperplasias endocrinas, relacionadas fundamentalmente con la ubicación anatómica, las características morfológicas y un posible potencial biológico común. Actualmente, se sabe que las características clínicas y el pronóstico dependen del origen embrionario del tumor, existiendo diferencias entre aquellos, que derivan del intestino anterior, medio y posterior, tal como lo señalaron Williams y Sobin⁽⁵⁾.

La investigación en tumores infrecuentes no solo nos ha enseñado que son un excelente modelo para el hallazgo de nuevas dianas terapéuticas, lo que ha sido clave para el desarrollo inicial de nuevos fármacos, sino que también desvela la necesidad de cambiar el diseño de los ensayos clínicos para que no sea necesario incluir poblaciones amplias de pacientes para obtener conclusiones⁽⁵⁾.

Por la necesidad de seguir investigando sobre algunos tumores raros digestivos, sus factores de riesgos, las discrepancias con respecto a la definición de criterios de malignidad, la



efectividad del tratamiento, entre otras y ampliar nuestros conocimientos, se realizó el presente artículo.

Por lo anterior y la implementación del tema nos conlleva al problema de la siguiente interrogante: ¿Qué tumores raros digestivo puede afectar a un paciente?

El presente trabajo tiene como objetivo describir algunos tumores raros digestivo.

MÉTODO

Se realizó una búsqueda de información a través de varios artículos recuperados de las bases de datos de SciELO, Scopus, PubMed, BASE y Redib en el período comprendido en el mes de julio y el mes de agosto de 2021.

Se emplearon filtros para la selección de artículos en los idiomas inglés y español; así como artículos publicados en el período 2017 a 2021. Se agregaron artículos externos al marco del tiempo, debido a su importancia para la redacción de la presente sin que la investigación presentara un porcentaje de actualización inferior al 90%.

Se ampliaron los términos "Carcinoma neuroendocrino"; "Neoplasias gastrointestinales"; "Adenocarcinoma mucinoso", así como sus traducciones en inglés. Se seleccionaron 20 referencias que cumplieron los criterios de validez: breve fragmentos sobre el tema, ejemplos distintos, parámetros patogénicos, epidemiológicos, diagnósticos y de tratamiento.



DESARROLLO

Los tumores carcinoides gastrointestinales se forman a partir de cierto tipo de célula neuroendocrina (tipo de célula que es como una célula nerviosa y una célula que elabora hormonas). Estas células están desparramadas por todo el tórax y el abdomen, pero la mayoría están en el tubo gastrointestinal. Las células neuroendocrinas elaboran hormonas que ayudan a controlar los jugos digestivos y los músculos que se usan para mover los alimentos a través del estómago y los intestinos. Un tumor carcinoide gastrointestinal también puede elaborar hormonas y liberarlas en el cuerpo⁽⁶⁾.

Los tumores carcinoides gastrointestinales son raros y la mayoría crecen muy lento. La mayoría se presentan en el intestino delgado, el recto y el apéndice. A veces se forma más de un tumor⁽⁶⁾.

Ejemplos de algunos tumores raros digestivos

Los tumores apendiculares

Los tumores apendiculares son muy inusuales. El tumor mucoso es de baja incidencia y se diagnostica en el estudio anatómo-patológico, en la mayoría de los casos, después de la apendicectomía. También, puede presentar síntomas como dolor abdominal o masa en la fosa iliaca, como en el caso clínico presentado. Debe hacerse un seguimiento adecuado del



paciente, con base en el tamaño y la zona de ubicación, con el fin de brindar un tratamiento adecuado y descartar otras lesiones neoplásicas⁽⁶⁾.

Los tumores apendiculares constituyen un grupo heterogéneo de neoplasias; representan sólo una parte de las enfermedades apendiculares, en donde predominan los procesos de origen inflamatorio. La OMS divide a los tumores del apéndice cecal en dos grupos: epiteliales y no epiteliales; en el primer grupo se incluye al adenoma, carcinoma, tumor carcinoide (tumor neuroendocrino bien diferenciado), carcinoide tubular, carcinoide mucinoso y mixto (carcinoide-adenocarcinoma); dentro de los tumores no epiteliales se incluyen el neuroma, lipoma, leiomioma, tumores del estroma gastrointestinal, leiomiosarcoma y sarcoma de Kaposi, entre otros⁽⁷⁾.

Los tumores del apéndice cecal son inusuales y corresponden a 0,5 % de todas las neoplasias gastrointestinales. Su incidencia es mayor en mujeres que en hombres, en una proporción de 4 a 1, y usualmente se presentan por encima de los 55 años. Según el tipo, su proporción es de 90 % carcinoides, 8 % mucocelos, y sólo 2 % adenocarcinomas⁽⁸⁾.

El adenocarcinoma mucinoso de apéndice es una neoplasia poco frecuente con una tasa de incidencia de 0,08% de todas las neoplasias. El diagnóstico suele hacerse por biopsia ya que por su presentación clínica puede simular otras patologías de estructuras localizadas en cuadrante abdominal inferior derecho. Actualmente el tratamiento aún es controversial siendo la cirugía la mejor opción⁽⁹⁾.

Los tumores del estroma gastrointestinal

El tumor estromal gastrointestinal es un raro tumor pediátrico que asienta generalmente en estómago en el 50 % de los casos, seguida de su localización en intestino delgado. En el intestino grueso es más rara, al igual que en esófago. Puede ir desde una forma benigna a una forma maligna de la enfermedad. Se manifiesta clínicamente con sangrado digestivo oculto, anemia y vómitos. Se describen molestias digestivas y dolor abdominal⁽¹⁰⁾.

Los tumores del estroma gastrointestinal (GIST) corresponden al 1% de todas las neoplasias gastrointestinales, pero son la neoplasia mesenquimatosa más frecuente del sistema digestivo. Se pueden presentar en cualquier parte del tracto gastrointestinal, con mayor frecuencia en el estómago (60%), luego en intestino delgado (25%), seguido de colon y recto



(aproximadamente 10%). De los GIST de intestino delgado, sólo un 3%-5% se desarrollan en el duodeno⁽¹¹⁾.

El tumor del estroma gastrointestinal es una enfermedad infrecuente originada a partir de las células nerviosas del tubo digestivo encargadas de activar las contracciones que propulsan el contenido alimentario desde la boca hacia el ano. Representa menos del 3 % de los tumores digestivos, el 25 % de ellos aparece en el intestino delgado. El síntoma más frecuente es el dolor o las molestias abdominales. La ecografía y la tomografía axial computarizada con contraste son los medios utilizados para el diagnóstico en la mayoría de los casos. Suele diagnosticarse en pacientes mayores de 50 años. El tratamiento de elección es la cirugía y ello dependerá de la evolución clínica del tumor^(12,13).

Cuando un GIST duodenal presenta síntomas, lo más frecuente es que se manifieste como sangrado gastrointestinal en los casos en que se genera una ulceración de la mucosa, o bien, sólo como dolor abdominal. Otros síntomas, tales como saciedad precoz, ictericia u obstrucción intestinal pueden estar excepcionalmente presentes dependiendo de la ubicación del tumor⁽¹⁴⁾.

El papel de la radioterapia en el control del GIST es casi nulo, su uso está limitado por su toxicidad potencial en las estructuras y órganos circundantes en el abdomen. En la actualidad la quimioterapia ni la radioterapia tienen papel en el manejo de esta entidad⁽¹⁵⁾.

Tumor carcinoide del apéndice cecal

Es el tumor carcinoide (TC) el que con mayor frecuencia se encuentra en apéndice cecal (AC). Al constituir un grupo de neoplasias muy poco frecuentes, existe gran dificultad en su sospecha y diagnóstico precoz. El estudio anatomopatológico de rutina del AC puede encontrar anomalías no sospechadas en alrededor del 5% de los casos, son los tumores apendiculares parte importante de estos hallazgos. El TC a pesar de ser el tipo histológico más frecuente en la patología apendicular, tiene una prevalencia aproximada de 0,32 % entre los tumores digestivos⁽¹⁶⁾.

Los tumores de apéndice cecal son entidades clínicas poco frecuentes que constituyen un grupo heterogéneo de neoplasias con evolución y pronóstico variable, lo cual dificulta su sospecha y diagnóstico precoz. El tumor carcinoide del apéndice es más frecuente en mujeres que en hombres, con una proporción de 2-4:1, en las edades comprendidas entre los 20 y 29



años, aunque otros autores refieren un pico de incidencia entre la cuarta y quinta décadas de la vida⁽¹⁷⁾.

El tumor carcinoide representa el 20 % de las neoplasias apendiculares, suponiendo esta localización el 16 % de los tumores carcinoides gastrointestinales, presentándose entre el 0,02 y el 1,5 % de todas las cirugías apendiculares. Surgen a partir de células neuroendocrinas (enterocromoafines) situadas en las glándulas de Lieberkhun, conocidas como células de Kulchitsky las cuales tienen la capacidad de secretar péptidos vasoactivos, 5-hidroxitriptamina, con efecto estimulante de los receptores alfa⁽¹⁸⁾.

El tratamiento quirúrgico óptimo está sujeto a debate, dado que la mayoría se descubren incidentalmente en un espécimen de apendicectomía realizada por otras razones, debe entonces tomarse la decisión si es necesario o no regresar al paciente a la sala de operaciones para una hemicolectomía derecha⁽¹⁹⁾.

Los tumores en el ano

Los tumores del ano son neoplasias poco comunes del tracto digestivo. El cáncer anal representa el 4 % de todas las neoplasias malignas del tracto gastrointestinal inferior. Aproximadamente, el 80 % son de origen escamoso; el 10 %, adenocarcinoma, y el porcentaje restante se distribuye en otros tipos de tumores malignos, como el sarcoma, el linfoma y el melanoma⁽²⁰⁾.

Los melanomas mucosos son tumores poco frecuentes y de mal pronóstico. Presentan un comportamiento agresivo, y pueden tener varias localizaciones en el aparato digestivo. Este tipo de tumores es más frecuente en la región anorrectal. Pueden localizarse en aparato respiratorio, gastrointestinal y urogenital. Las localizaciones más frecuentes: fosas nasales, cavidad oral, región perianal, vulva y vagina⁽²⁰⁾.

El canal anal comprende los últimos 3 a 5 cm del tracto gastrointestinal, a través del esfínter externo e interno, extendiéndose desde la línea pectínea o dentada hasta el reborde anal. El canal anal quirúrgico se extiende desde el margen anal (ano) hasta la línea anorrectal, con una extensión de 4 a 5 cm. El canal anal propiamente dicho, de 2,5 a 3 cm de largo cráneo-caudal, comprende desde las columnas de Morgagni hasta el margen del ano. El ano no se incluye en la clasificación de tumores digestivos por estar recubierto de piel⁽²⁰⁾.



CONCLUSIONES

La gran diversidad de tumores raros digestivos es una muestra de seguir estudiando la ciencia y la medicina. Muchos ejemplos se manifestaron en el presente artículo, por lo que es importante conocer las características de presentación clínica de los tumores en nuestro medio y la experiencia con el manejo a través doctores y alumnos capacitados, que sirvan como base para analizar tendencias y resultados. La investigación de tumores raros conlleva a la necesidad de registros y guías, en apoyo con los profesionales, para un mejor conocimiento ante un paciente con un tumor digestivo raro.



RECOMENDACIONES

Los estudiantes de la rama de la medicina, los doctores y los demás profesionales de la salud les recomendamos a que siga estudiando e informándose, de casos de pacientes con tumores similares u otros planteados en el presente trabajo. Ante cualquier dolor que consideres no habitual en el estómago, páncreas, intestino entre otros acudir al médico, podría evitar un tumor. Realizar, si existen síntomas, pruebas como la endoscopia, gastroscopia, biopsia, para un mejor diagnóstico. El médico administrará al paciente ante cualquiera de estas enfermedades premalignas un tratamiento oportuno, no hay nada que temer Cuba forma exitosos profesionales de salud.



REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Cruz DF, Rojas A, Bastidas BE, Orozco Chamorro CM. Cáncer del tubo digestivo en pacientes jóvenes del departamento del Cauca, tipificación clínica. rev. colomb. cir. [Internet]. 2019 [citado 24 Jul 2021] ; 34(2): 153-162. Disponible en: http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2011-75822019000200153&lng=en.
2. Ferrer Robaina H, Rodríguez Cruz Y, Mesa Izquierdo O, Zayas Díaz L, Blanco Amaro E. Tumor de estroma gastrointestinal en intestino delgado. Rev Cubana Cir [Internet]. 2017 [citado 24 Jul 2021] ; 56(2): 88-94. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-74932017000200009&lng=es.
3. Verdecia Cañizares C, Villamil Martínez R, Montero Reyes I, Pineda Fernández D. Tumor estromal gastrointestinal. Rev Cubana Pediatr [Internet]. 2017 [citado 24 Jul 2021] ; 89(1): 53-59. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-75312017000100007&lng=es.
4. Blasco MC, Boselli OF, Blasco C. Tumor carcinoide: a propósito de dos casos clínicos. Rev. gastroenterol. Perú [Internet]. 2016 [citado 25 Jul 2021] ; 36(3): 269-274. Disponible en: http://www.scielo.org.pe/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1022-51292016000300014&lng=es.
5. Castro Denny J, Marcano J, Peraza S, Ramírez L. Adenoma Velloso de Estómago: Presentación de un caso. Gen [Internet]. 2016 [citado 25 Jul 2021] ; 70(3): 86-88. Disponible en: http://ve.scielo.org/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0016-35032016000300005&lng=es.
6. Álvarez Álvarez S, González Pérez LG, Sánchez Pérez EA, Madrigal Téllez MA, Hurtado López LM. Prevalencia de tumores apendiculares en pacientes operados de apendicectomía en el Hospital General de México "Dr. Eduardo Liceaga", revisión a 10 años. Cir. gen [Internet]. 2016 [citado 25 Jul 2021] ; 38(1): 7-11. Disponible en: http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1405-00992016000100007&lng=es.



7. Ángeles PD, Vega X, Palacios J. Tumor mucoso apendicular. Rvdo. colomb. cir. [Internet]. Marzo de 2016 [citado 27 Jul 2021]; 31 (1): 57-60. Disponible en: http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2011-75822016000100008&lng=en.
8. Martínez Navarro J, Fumero Roldán L, Martínez Navarro V, Izquierdo Reyes E. Tumor carcinoide del apéndice cecal en mujer adolescente: a propósito de un caso. Rev. Finlay [Internet]. 2018 [citado 27 Jul 2021] ; 8(2): 155-160. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2221-24342018000200010&lng=es.
9. Díaz Rivera MC, Buitrago Toro K, Gonzales P. Tumor carcinoide del apéndice cecal: cuando un hallazgo incidental modifica drásticamente el pronóstico y tratamiento del paciente. Rev Col Gastroenterol [Internet]. 2017 [citado 27 Jul 2021] ; 32(1): 72-74. Disponible en: <https://doi.org/https://doi.org/10.22516/25007440.133>.
10. Karim A. Cáncer colorrectal en la edad pediátrica: reporte de un caso. Pediatr. (Asunción) [Internet]. 2017 [citado 29 Jul 2021]; 44 (2): 148-152. Disponible en: <https://doi.org/10.18004/ped.2017.agosto.148-152>.
11. Trujillo Pérez YL, Cuenca Álvarez SM, Ávila Arostegui D, Rojas Peláez Y, Reyes Escobar AD. Tumor del estroma gastrointestinal: presentación de caso. AMC [Internet]. 2018 [citado 29 Jul 2021] ; 22(6): 803-812. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1025-025520180006000803&lng=es.
12. Soriano Lorenzo J, Lima Pérez M, Soriano García J, Zaldívar Blanco K, Fleites Calvo V. Tumores del estroma gastrointestinal. An. Fac. med. [Internet]. 2019 [citado 2 Ago 2021] ; 80(2): 214-221. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.15381/anales.802.16418>.
13. Mesa Izquierdo O, Ferrer Robaina H, Travieso Peña G, Gámez Oliva H, González Blanco Y. Tumor estromal gastrointestinal como causa infrecuente de hemoperitoneo. Rev Cubana Cir [Internet]. 2019 [citado 2 Ago 2021] ; 58(1): e634. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-74932019000100013&lng=es.
14. Turrulles Ramírez A, Sánchez Borges EC, Ricardo Martínez D. Tumor de estroma gastrointestinal: a propósito de un caso y revisión de la literatura. Multimed [Internet]. 2021 [citado 2 Ago 2021] ; 25(2): e2243. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1028-48182021000200013&lng=es.



15. Estepa Pérez J, Santana Pedraza T, Llamas Fuentes M, Estepa Ramos J. Tumor de estroma gastrointestinal de intestino delgado. Presentación de un caso y revisión de la literatura. Medisur [Internet]. 2017 [citado 3 Ago 2021] ; 15(6): 878-883. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1727-897X2017000600017&lng=es.
16. Sosa Estébanez H, Hernández Niebla L, Rodríguez Sosa C. Tumor carcinoide del apéndice cecal. Presentación de un caso. Medisur [Internet]. 2017 [citado 3 Ago 2021] ; 15(4): 528-531. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1727-897X2017000400011&lng=es.
17. Guelmes Domínguez AA, Sánchez Rivas CM, Rivero Rodríguez N. Tumor carcinoide del apéndice cecal. Presentación de caso. Gac Méd Espirit [Internet]. 2017 [citado 4 Ago Jun 2021] ; 19(2): 103-109. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1608-89212017000200011&lng=es.
18. Sosa Estebanez HL, Fernández EH, Hernández Niebla L. Melanoma del canal anal: a propósito de un caso. Rev.Med.Electrón. [Internet]. 2019 [citado 4 Ago 2021] ; 41(3): 756-764. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1684-18242019000300756&lng=es.
19. Leborgne JH, Ortega B, Aguiar S, Terradas ML, Lestido V, et al. Tratamiento del cáncer de canal anal. Descripción de técnica y resultados de tratamiento radiante con o sin quimioterapia. Estudio retrospectivo en una población no seleccionada (1988 - 2016). Rev. Méd. Urug. [Internet]. 2019 [citado 5 Ago 2021] ; 35(4): 29-51. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.29193/rmu.35.4.2>.
20. Santos Toledo Y, Estepa Pérez JL, Feliú Rosa JA, Santana Pedraza T, Díaz Conde DA. Caracterización de pacientes diagnosticados de carcinoma epidermoide de canal anal. Cienfuegos, 2017-2019. Medisur [Internet]. 2021 [citado 5 Ago 2021] ; 19(1): 83-93. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1727-897X2021000100083&lng=es.