

Tumor de estroma gastrointestinal en intestino delgado

Gastrointestinal stromal tumor in the small intestine

Horlirio Ferrer Robaina, Yudiel Rodríguez Cruz, Orlando Mesa Izquierdo, Linmara Zayas Díaz, Ediamny Blanco Amaro

Hospital General Docente "Comandante Pinares". Artemisa, Cuba.

RESUMEN

Aunque comprenden menos de 1 % de todos los tumores gastrointestinales, los tumores de estroma gastrointestinal son los tumores mesenquimatosos más comunes del aparato digestivo. Son tumoraciones heterogéneas que varían en tamaño, morfología y conducta biológica. Se comportan virtualmente como tumores benignos hasta cánceres muy agresivos, muchas veces metastásicos. El tumor de estroma gastrointestinal puede producirse en cualquier punto del tracto gastrointestinal desde el esófago hasta el ano. Se presenta un caso de un hombre de 49 años que acude a consulta por molestias abdominales. Se realizan estudios que impresionan paquete ganglionar. En la videolaparoscopia se evidenció una tumoración a nivel de yeyuno que se reseca y extrae. El resultado de la biopsia informa un tumor fusocelular del estroma gastrointestinal tipo GIST de la pared del intestino delgado con diferenciación leiomatosa (leiomioma) de bajo grado, de posible comportamiento agresivo.

Palabras clave: tumor de GIST; tumor gastrointestinal.

ABSTRACT

Although they represent less than one percent of all the gastrointestinal tumors, the stromal tumors are the most common mesenchymal tumors in the digestive system. They are heterogeneous tumors that vary in size, morphology and biological behavior. Their virtual behavior ranges from benign tumors to very aggressive cancers, often metastatic. Gastrointestinal stromal tumor may appear in any point of the gastrointestinal tract from the esophagus to the anus. Here is a 49 years-old man who went to the doctor's because of abdominal pains. The studies showed ganglionic package. Video-laparoscopy showed tumor at the jejunum that was excised and removed. The result of the biopsy revealed a fusocellular tumor of

the gastrointestinal stroma of GIST type in the small intestine wall with low grade differentiation (leiomyoma) of possible aggressive behavior.

Keywords: gastrointestinal stromal tumor; gastrointestinal tumor.

INTRODUCCIÓN

Aunque comprenden menos de 1 % de todos los tumores gastrointestinales, los tumores de estroma gastrointestinal (GIST) son los tumores mesenquimatosos más comunes del aparato digestivo.¹ La incidencia anual varía entre 10 y 20 casos por millón de habitantes en países desarrollados, y entre 20 y 45 % son malignos.^{2,3} Se ha calculado que hay entre 3 300 y 6 000 casos nuevos de GIST por año en los Estados Unidos.⁴ La edad está distribuida entre los 50 y 80 años.⁵

Estos tumores se originan a partir de las células intersticiales de Cajal, ubicadas en los plexos mientéricos de la pared gastrointestinal. Por tanto, pueden localizarse en cualquier porción del tubo digestivo desde el esófago hasta el ano. Sin embargo, el estómago (39 a 60 %) y el intestino delgado (30 a 42 %) son los sitios más frecuentes de localización de estos tumores. Las ubicaciones más raras del GIST son: el colon, recto, apéndice, esófago, mesenterio, retroperitoneo y otros órganos. Su presentación clínica varía desde asintomático a situaciones de urgencia como hemorragia digestiva de diferente cuantía y sangrados extraluminales con hemoperitoneo.⁶

Probablemente no existe otro caso en el que una enfermedad maligna haya sufrido tal evolución en tan escaso tiempo. En apenas dos años se ha descubierto que centenares de pacientes diagnosticados de otros tumores padecían, en realidad, GIST, y se ha logrado diagnosticar la enfermedad con una fiabilidad cercana al 100 %.

En el presente trabajo se expone el caso de un paciente con el diagnóstico presuntivo de síndrome adénico. En el acto operatorio se comprueba un tumor en intestino delgado que se reseca y resulta ser por histología posterior un tumor de GIST.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se trata de un hombre joven que llega remitido de la consulta de Oncohematología con la solicitud de una videolaparoscopia para biopsia. Presenta las siguientes características: paciente masculino de 49 años de edad, de raza negra, con antecedentes de salud. Acudió a consulta por molestias abdominales en la parte inferior del abdomen, refiere dolor moderado, ocasional, sin relación alguna, sin otro síntoma acompañante.

EXAMEN FÍSICO

Abdomen: Plano, suave, depresible, discretamente doloroso en mesogastrio sin precisar tumoración, los ruidos hidroaéreos están presentes y normales. Resto del examen físico sin alteraciones.

EXÁMENES COMPLEMENTARIOS REALIZADOS

-Hb: 12,1 g/L, Leucocitos: $5,3 \times 10^9/l$, Eritro: 30 mm/h, Glucemia: 4,4 mmol/l

-Ultrasonido Abdominal: En la región paravesical derecha se visualiza imagen ecogénica de contornos regulares, bien definidos, que mide 59,9 x 47,2 mm, con el aspecto de un paquete ganglionar. Resto normal.

-Tomografía Axial Computarizada (TAC) simple de abdomen: se observa en región paravesical derecha una imagen hiperdensa de contornos bien definidos de 49 x 58 mm de diámetro mayor que puede corresponderse con un paquete ganglionar. No hay otras alteraciones ni imágenes tumorales. No hay adenopatías intrabdominales ni en regiones periférica. No hay imagen de metástasis ósea.

Teniendo en cuenta lo anterior se realizó la videolaparoscopia por la técnica habitual. Entramos a cavidad por puerto de 10 mm infraumbilical. Se encontró una tumoración en la porción yeyunal del intestino delgado que engloba toda la circunferencia del asa. Se revisa el resto de la cavidad abdominal sin encontrar otras alteraciones. Se realizó una pequeña incisión de Pfannestiel y se extrajo la porción del asa con la tumoración mediante su resección con anastomosis termino-terminal (Fig. 1 y 2). Se revisa nuevamente la cavidad y se cierran puertos.

El paciente evolucionó favorablemente restableciéndose el tránsito intestinal a las 72 horas y es egresado al séptimo día de su intervención.



Fig. 1. Pieza quirúrgica que muestra la tumoración en asa yeyunal.



Fig. 2. Pieza quirúrgica resecada.

INFORME BIOPSIA

B-15-2565. Tumor de intestino delgado: Sarcoma del estroma de la pared gastrointestinal (yeyuno). Tumor de 6,5 x 5 cm de bajo grado de malignidad. Bordes quirúrgicos libres de tumor, enteritis focal. No necrosis.

Previa valoración y en coordinación con Oncología, se enviaron los bloques y láminas de la pieza extraída al centro nacional de referencia de Anatomía Patológica del Hospital Clínico Quirúrgico "Hermanos Ameijeiras" para realizar marcadores tumorales. Estos informaron tumor fusocelular del estroma gastrointestinal tipo GIST de la pared del intestino delgado con diferenciación leiomatosa (leiomioma) de bajo grado, de posible comportamiento agresivo. Índice mitótico de 1 mitosis x 50 HPF.

Inmunohistoquímica: Alfa Actina positivo +++, CD 117, CD34 DOG1 negativos. K167 positivos en menos del 1% de los núcleos tumorales.

DISCUSIÓN

El término de GIST se utilizó por vez primera en 1983. *Mazur y Clark* lo emplearon para designar unos tumores no epiteliales del tubo digestivo, que carecían de rasgos ultra estructurales de músculo liso y características inmunohistoquímicas de célula de *Schwann*.⁷

La clave molecular del GIST se llama KIT, que es un enzima capaz de iniciar una reacción química en cadena, necesaria para el funcionamiento normal de la célula. La molécula de KIT está como 'pinchada' a través de la membrana de la célula, con un extremo asomando al exterior y el otro alojado en el interior. La porción externa actúa como un sensor, y ante la presencia de determinados estímulos externos, la porción intracelular de KIT se activa. Esta activación da lugar a una serie de reacciones químicas en el interior de la célula que la modifican radicalmente en dos sentidos. En primer lugar, comienza a multiplicarse a gran velocidad; en segundo lugar, estas células en multiplicación son inmortales, su vida no está limitada a un número finito de ciclos.

El tamaño y número de mitosis por 50 CGA constituyen los criterios para clasificar a los GIST en función del riesgo de agresividad.¹⁻³ La localización extragástrica, la presencia de necrosis tumoral, el tipo histológico diferente al fusiforme, la ausencia de marcadores inmunohistoquímicos como CD 117 y CD 34 y la expresión de diferentes reguladores del ciclo celular son más frecuentes en tumores con comportamiento maligno. El tratamiento indicado es la resección quirúrgica completa. No es necesaria la linfadenectomía, ya que no suele haber invasión ganglionar. La resección completa supone que el paciente esté libre de enfermedad a los 2 años en 67 % y a los 5 años en 34 al 60 %.⁸

Los GIST operados de menos de uno o dos centímetros y escasas o nulas mitosis recaen tan infrecuentemente que casi se consideran tumores benignos. En cambio, los tumores con más de 10 centímetros o mitosis muy numerosas ocasionan metástasis en casi todos los casos.

La recurrencia del tumor luego de resección quirúrgica es común. Se presenta localmente comprometiendo el peritoneo regional, o con metástasis hepáticas. Estas últimas comprometen ambos lóbulos o se presentan como lesiones multifocales que pueden definirse con estudios de tomografía axial computarizada (TAC) o resonancia magnética (RM) o en forma intraoperatoria con ultrasonido (US).

Se ha demostrado que el imatinib dosificado con una duración prevista de 1 año es capaz de prolongar la supervivencia libre de recaída en los GIST localizados con un diámetro de 3 cm o más con una resección macroscópicamente completa. Por lo tanto, la terapia adyuvante con imatinib durante 3 años es el tratamiento estándar de pacientes con un riesgo significativo de recaída. La terapia adyuvante no debe considerarse cuando el riesgo es bajo.⁷⁻⁹

Conflicto de intereses

Los autores no declaran tener conflictos de intereses.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Judson I, Demetri G. Advances in the treatment of gastrointestinal stromal tumours. *Ann Oncol.* 2007;18(S10):20-4.
2. Fernández Salazar LI. Tumores del estroma gastrointestinal (GIST): aspectos clínicos. *Rev Esp Enferm Dig.* 2007[citado 10 october 2016];99(1). Disponible en: <http://scielo.isciii.es/scielo.php?pid=S1130->
3. Fletcher CD. Diagnosis of gastrointestinal stromal tumors: a consensus approach. *Hum Pathol.* 2002;33:459-65.
4. Corless CL, Heinrich MC. Molecular pathobiology of gastrointestinal stromal sarcomas. *Annu Rev Pathol.* 2008;3:557-86.
5. Nowain A, Bhakta H, Pais S. Gastrointestinal stromal tumors: clinical profile, pathogenesis, treatment strategies and prognosis. *J Gastroenterol Hepatol.* 2005;20(6):818-24.
6. Bórquez M Pablo, Neveu C Rodrigo. Gastrointestinal stromal tumors. An update. *Rev Méd Chile.* 2008[citado 10 septiembre 2016];136(7):921-9. Disponible en: http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-4067/S0034-
7. Eizaguirre ZB, Burgos BJJ. Tumores GIST. Revisión de la literatura. *Rev Esp Patol.* 2006;39(4):209-18.

8. Aparicio T, Boige V, Sabourin JC, Crenn P, Ducreux M, Le Cesne A, et al. Prognostic factors alter surgery resectable gastrointestinal stromal tumors. Eur J Surg Oncol. 2004;30:1098-103.

Recibido: 11 de enero de 2017.

Aprobado: 12 de febrero de 2017.

Horlirio Ferrer Robaina. Hospital General Docente "Comandante Pinares". Artemisa, Cuba.

Correo electrónico: horlirio@infomed.sld.cu