

Notas Clínicas

Tumor del estroma gastrointestinal. A propósito de un caso.

Gastrointestinal stromal tumor. A case report.

Pérez Reyes M, Turiño Luque JD, Montiel Casado MC, Fernández Galeano P, Mirón Fernández I, Santoyo Santoyo J

Hospital Regional Universitario de Málaga. Málaga.

RESUMEN

Mujer de 73 años con antecedentes de hipertensión arterial e hipertrigliceridemia. Acude a urgencias por dolor abdominal, náuseas y vómitos de 5 días de evolución. Presenta regular estado general, hipotensión, taquicardia y en la exploración física dolor abdominal generalizado con irritación peritoneal en mesogastrio. En la analítica destaca 20600 leucocitos/ μ L, proteína C reactiva 524 mg/L. Se realiza TAC abdominal urgente que describe masa en segmento yeyunal localizado en hipogástrico con engrosamiento y realce parietal, burbujas de neumoperitoneo y líquido libre, sugestivo de perforación.

Se decide intervención quirúrgica urgente, se realiza laparotomía media infraumbilical con presencia de masa de 10 cm dependiente de trompa izquierda que infiltra un segmento de intestino delgado inferior al centímetro, procediéndose a salpingooforectomía izquierda y resección intestinal atípica.

La evolución clínica en el postoperatorio fue favorable.

El resultado anatomopatológico fue: tumor del estroma gastrointestinal (GIST) bien delimitado, con tamaño de 10x8x7cm, CD117+ y recuento mitótico <5 copias.

Los criterios de consenso clasifican en tres grupos en función del riesgo: muy bajo, bajo, intermedio y riesgo alto. Está basado en tamaño, índice mitótico y localización. Hay peor pronóstico a mayor tamaño, mayor recuento mitótico y con localización intestinal. Se ha descrito que la ruptura tumoral se considera como micro metástasis peritoneales.

Se presentó en comité oncológico y dado el tamaño tumoral, índice mitótico, localización y forma de debut se decidió quimioterapia adyuvante con imatinib.

Palabras clave: masa pélvica, tumor del estroma gastrointestinal, tumor perforado.

CORRESPONDENCIA

María Pérez Reyes
Hospital Regional Universitario de Málaga
29010 Málaga
maria.perezreyes1991@gmail.com

XREF

CITA ESTE TRABAJO

Pérez Reyes M, Turiño Luque JD, Montiel Casado MC, Fernández Galeano P, Mirón Fernández I, Santoyo Santoyo J. Tumor del estroma gastrointestinal. A propósito de un caso. *Cir Andal.* 2021;32(1):74-77.

ABSTRACT

73-year-old woman with a history of high blood pressure and hypertriglyceridemia. He went to the emergency department for abdominal pain, nausea and vomiting of 5 days of evolution. It presents regular general state, hypotension, tachycardia and in the physical examination generalized abdominal pain with peritoneal irritation in the mesogastrium. The analysis highlights 20,600 leukocytes / μL , C-reactive protein 524mg / L. An urgent abdominal CAT scan was performed, describing a jejunal segment mass located in the hypogastric with thickening and parietal enhancement, pneumoperitoneum bubbles and free fluid, suggestive of perforation.

An urgent surgical intervention was decided, a mid infraumbilical laparotomy was performed with the presence of a 10-cm mass dependent on the left tube infiltrating a segment of the small intestine less than one centimeter, proceeding with a left salpingo-oophorectomy and atypical intestinal resection.

The clinical evolution in the postoperative period was favorable.

The pathological result was: a well-defined gastrointestinal stromal tumor (GIST), with a size of 10x8x7cm, CD117 + and mitotic count <5 copies.

Consensus criteria classify into three groups based on risk: very low, low, intermediate, and high risk. It is based on size, mitotic index, and location. There is a worse prognosis with larger size, higher mitotic count and with intestinal location. Tumor rupture has been reported to be considered as peritoneal micro metastases.

He was presented to the oncology committee and given the tumor size, mitotic index, location and form of debut, adjuvant chemotherapy with imatinib was decided.

Keywords: pelvic mass, gastrointestinal stromal tumor, perforated tumor.

INTRODUCCIÓN

Los tumores del estroma gastrointestinal (GIST) son las neoplasias mesenquimales más frecuentes del tracto digestivo (80%)^{1,2} y el sarcoma más frecuente a dicho nivel^{1,3}, si bien constituyen tan sólo entre el 0,1 al 3% de todas las neoplasias del tubo digestivo⁴⁻⁶, siendo su incidencia global de 12 a 14 casos por millón de habitantes/año^{1,7}, pero en Europa esta baja hasta el 1,5 casos².

Si bien la sintomatología suele ser inespecífica⁵, ésta puede estar relacionada con la localización del mismo⁷. La perforación abdominal como forma de presentación es extremadamente infrecuente⁴. En nuestro caso, además, asocia la posible confusión con un origen ginecológico, algo que puede presentarse en caso de masas a nivel pélvico^{5,6}.

CASO CLÍNICO

Mujer de 73 años con antecedentes médicos de HTA, hipertrigliceridemia, cardiopatía hipertensiva, pancreatitis, poliomielitis y síndrome de intestino irritable; y quirúrgicos de colecistectomía y apendicectomía.

Acude a urgencias por dolor abdominal crónico que se ha intensificado en los últimos 5 días junto a náuseas y vómitos. Refiere molestias abdominales en epigastrio de 24 meses de evolución y pérdida de peso que no sabe cuantificar, junto a un hábito intestinal estreñido.

Valorada en consulta de aparato digestivo en junio de 2018 con estudio analítico y ecográfico sin hallazgos; posterior colonoscopia en febrero de 2019 que identifica dos pólipos en colon derecho y ángulo esplénico, que fueron biopsiados con anatomía patológica de adenoma tubular.

En la exploración inicial presentaba regular estado general, hipotensión (TAS 90 mmHg y TAD 50 mmHg), taquicardia a 105 lpm y el abdomen era doloroso de forma generalizada con irritación peritoneal en mesogastrio. Se solicitó estudio analítico completo y estudio de imagen.

La analítica mostraba 20600 leucocitos/ μL , proteína C reactiva 524 mg/L. y deterioro de la función renal con creatinina 2,5 mg/dL y filtrado glomerular 25 ml/min. La tomografía axial computerizada (TAC) abdominal mostraba una masa en estrecha relación con anejo izquierdo, que atrapa asa yeyunal produciendo engrosamiento y realce parietal de segmentos proximales, así como burbujas de neumoperitoneo, líquido libre y aumento de la atenuación de la grasa adyacente. Hallazgos que plantean como posibilidades diagnósticas una neoplasia versus plastrón (Figuras 1A y 1B).



Figura 1A Hallazgos tomografía axial computerizada. Masa en segmento yeyunal próxima a anejo izquierdo con signos de perforación intestinal.

Ante dichos resultados se planteó cirugía urgente, realizándose laparotomía media infraumbilical que puso de manifiesto la existencia de una peritonitis biliar evolucionada de los cuatro cuadrantes, una gran masa adherida a trompa izquierda que infiltra un segmento de intestino delgado inferior a un centímetro (Figura 2). Ante la inestabilidad hemodinámica de la paciente se procedió a realizar una resección intestinal atípica, salpingooforectomía izquierda y lavado de cavidad. El postoperatorio precisó de ingreso en la



Figura 1B

Hallazgos tomografía axial computerizada. Masa en segmento yeyunal próxima a anejo izquierdo con signos de perforación intestinal.

unidad de cuidados intensivos en situación de shock séptico con necesidad de drogas vasoactivas, técnica de depuración extrarrenal e intubación prolongada. Tras 14 días pasó a planta, donde evoluciona favorablemente siendo alta tras 26 días de ingreso.

El resultado del estudio fue de GIST intestinal de 10x8x7 cm, bien delimitado, que infiltra todo el espesor de la pared del intestino delgado perforándola y la porción distal de la trompa uterina.



Figura 2

Tumoración de 10 cms adherida a segmento de intestino delgado con pared necrosada.

Ovario sin alteraciones. Zonas desgarradas en la superficie del tumor, por lo que no es posible asegurar una resección R0. Estudio inmunohistoquímico: C-KIT (+), Ki67: <5%. Recuento mitótico inferior a 5 copias. Estudio genético mediante PCR y secuenciación directa detecta una mutación en el exón 11 del gen KIT.

Se presentó en comité multidisciplinar y, dado el tamaño tumoral, localización y forma de debut, se decidió tratamiento adyuvante con Imatinib.

DISCUSIÓN

El origen celular de los GIST son los precursores de las células mesenquimales de Cajal del plexo mientérico debido a una mutación genética que induce la activación de un receptor con actividad tirosina quinasa (KIT)^{6,7}. La edad media de aparición se sitúa en la sexta década, pero con un amplio rango, siendo ligeramente más frecuente en varones⁵⁻⁸.

Si bien su etiología es desconocida, los pacientes con un GIST generalmente asocian tumores en otra localización⁷, asociado al antígeno CD117 que forma parte del receptor KIT (c-kit) cuya mutación está presente en el 80% de estos pacientes^{7,9}. Generalmente son adquiridos, pero existen casos asociados a otros síndromes como la neurofibromatosis tipo I, el síndrome de Carney...^{8,9}.

Su localización por orden de frecuencia es: estómago (60%), intestino delgado (30%) y otras localizaciones del tracto digestivo (recto, colon, esófago 5-10%)^{2,4,5}.

La presentación clínica está en relación con su localización y tamaño. De este modo, los de pequeño tamaño suelen ser asintomáticos y diagnosticarse de forma incidental⁷. Sin embargo, al crecer pueden debutar con sangrado y anemia en los de localización gástrica, incluso llegar a ser palpables⁷. Sin embargo, la localización en intestino delgado suele ser más silente con dolor inespecífico (74%), masa palpable (72%), sangrado u obstrucción/suboclusión intestinal (44%) y en casos muy excepcionales, como perforación intestinal (0,8% al 3%)^{3,4,7} y en consecuencia su diagnóstico se retrasa hasta la aparición de una de estas complicaciones⁴ como en nuestra paciente.

El TAC con contraste intravenoso es el método diagnóstico por excelencia, presentándose como una lesión submucosa, que cuando alcanza gran tamaño puede desplazar estructura, incluso presentar áreas de necrosis o hemorragia^{4,10}; además informará de la extensión del tumor (metástasis hepáticas o peritoneales) y será útil en su seguimiento^{1,4,8,10}. Sin embargo, es difícil establecer el diagnóstico preoperatorio de GIST cuando se presenta como una masa pélvica atípica en mujeres⁵, situación en la que nos encontramos en nuestra paciente y en la que parecía poder existir relación con anejos, dado que puede suponer hasta el 4% de las masas pélvicas en la mujer⁵. En estos casos cobra especial importancia la resonancia magnética nuclear, que también está indicada en caso de contraindicación para el TAC y en la valoración de la resecabilidad de metástasis hepáticas^{1,4,8,10}.

El tratamiento de la enfermedad local estándar es la cirugía, exéresis completa R0 sin ruptura tumoral, no siendo necesaria la linfadenectomía dado que son tumores que metastatizan al hígado

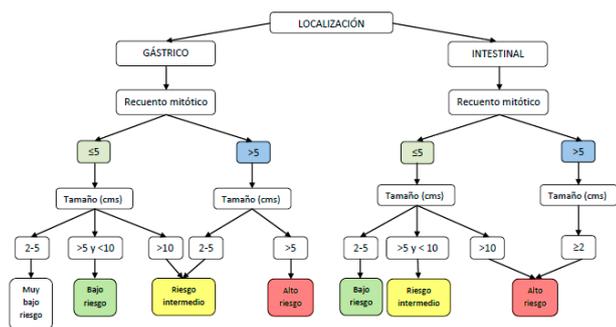
o peritoneo y raramente a ganglios linfáticos^{1,2,4,5,7,8}. Sin embargo, lesiones menores a 2 cm de localización compleja (esófago, duodeno) y en pacientes con comorbilidades, cabe la opción de seguimiento radiológico anual, siempre de forma consensuada con el paciente⁷.

El abordaje laparoscópico debe seguir los principios oncológicos, por ello está indicada en tumores radiológicamente resecables y que no sean de gran tamaño por riesgo de ruptura tumoral y el consiguiente peor pronóstico por la recidiva^{1,3,7,8}.

En tumores grandes o en ubicaciones complicadas (recto, unión gastroesofágica) la mejor opción de tratamiento debe discutirse en un contexto multidisciplinario⁸.

Los factores pronósticos más importantes de estos tumores son: tasa mitótica (expresado como número de mitosis en un área de 5 mm²), tamaño tumoral y localización del tumor (gástrico mejor pronóstico que intestinal). A ellos se asocia la ruptura tumoral como un factor de peor pronóstico, independientemente si se produjo previo o durante la cirugía^{1,3,8}. Se han establecido diferentes clasificaciones para valoración del riesgo, si bien la más empleada es la propuesta por la Armed Forces Institute of Pathology (**Esquema 1**) que engloba los tres factores pronósticos descritos^{1,8}. Así, la ruptura tumoral ha sido asociada a mayor tamaño tumoral, un índice mitótico más elevado y generalmente la necesidad de un tratamiento urgente³, aspectos que se correlacionan con nuestro caso a excepción de que nuestra paciente el índice mitótico ha sido bajo. En base a la clasificación de riesgo presentada nuestra paciente presentaría un alto riesgo al ser una localización intestinal, con bajo índice mitótico pero tamaño en 10 cms, asociando ruptura tumoral (R1) e infiltración del espesor de la pared intestinal.

En pacientes con cirugía R1 se puede plantear una reintervención, pero ha de valorarse la pérdida de funcionalidad de una cirugía más radical y debe compartirse esta decisión con el paciente^{1,8}.



Esquema 1
Adaptación de la clasificación de riesgo del GIST según la Armed Forces Institute of Pathology.

En pacientes con enfermedad metastásica o irreseccable, así como en aquellos en los que no se ha conseguido una resección R0 el tratamiento con Imatinib es el tratamiento de elección^{3,8} con el fin de mejorar el pronóstico, debe ser mantenido de forma continuada durante al menos 3 años, dado que su suspensión acarrea una rápida progresión tumoral⁸.

En conclusión presentamos un caso clínico de GIST intestinal que dada su localización pélvica en las pruebas de imagen dificultaba el

diagnóstico de presunción (masa tumoral vs plastrón), junto a una presentación muy infrecuente (perforación intestinal) y en el que no se pudo asegurar una cirugía R0 (shock séptico junto a posible origen anexial-adherido a trompa izquierda-) siendo preciso posteriormente tratamiento con Imatinib. Por ello, ante pacientes postmenopáusicas afectas de perforación intestinal secundaria a masa de localización pélvica y dudoso origen anexial en situación de inestabilidad hemodinámica, ante la probabilidad de tratarse de un GIST, debería valorarse la colocación de un sistema de presión negativa que permita una revisión posterior con el fin de ofrecer una resección completa, objetivo primordial en este tipo de tumor.

BIBLIOGRAFÍA

- Poveda A, Martínez V, Serrano C, Sevilla I, Lecumberri MJ, de Beveridge RD, et al. SEOM Clinical Guideline for gastrointestinal sarcomas (GIST) (2016). Clin Transl Oncol. 2016;18(12):1221-8.
- De Leo A, Nannini M, Dondi G, Santini D, Urbini M, Gruppioni E, et al. Unusual bilateral ovarian metastases from ileal gastrointestinal stromal tumor (GIST): a case report. BMC Cancer. 2018;18(1):301.
- Nishida T, Cho H, Hirota S, Masuzawa T, Chiguchi G, Tsujinaka T, et al. Clinicopathological Features and Prognosis of Primary GISTs with Tumor Rupture in the Real World. Ann Surg Oncol. 2018;25(7):1961-9.
- Manoharan T, Mohammadi M, Bulut O. A Rare Cause of Pneumoperitoneum: Perforated Gastrointestinal Stromal Tumor (GIST). Open Journal of Gastroenterology. 2014;4:237-41.
- Tao K, Zeng X, Liu W, Wang S, Gao J, Shuai X, et al. Primary Gastrointestinal Stromal Tumor Mimicking as Gynecologic Mass: Characteristics, Management, and Prognosis. J Surg Res. 2020;246:584-90.
- Hwang SY, Choi CI, Cho HJ, Kim DH, Hong SB, Choi KU, et al. A ruptured jejunal gastrointestinal stromal tumor with hemoperitoneum mimicking ovarian carcinoma. Int J Clin Exp Pathol. 2020;13(1):49-53.
- Judson I, Bulusu R, Seddon B, Dangoor A, Wong N, Mudan S. UK clinical practice guidelines for the management of gastrointestinal stromal tumours (GIST). Clin Sarcoma Res. 2017;7:6.
- Casali PG, Abecassis N, Bauer S, Biagini R, Bielack S, Bonvalot S, et al. Gastrointestinal stromal tumours: ESMO-EURACAN Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up. Ann Oncol. 2018;29 Suppl 4:iv68-iv78.
- Morgan J. Tyrosine kinase inhibitor therapy for advanced gastrointestinal stromal tumors. In: Shah S, editor. UpToDate. Waltham, Mass.: UpToDate; 2020. Acceso 3 de Mayo 2020. <https://www.uptodate.com/contents/tyrosine-kinase-inhibitor-therapy-for-advanced-gastrointestinal-stromal-tumors>.
- Poveda A, García Del Muro X, López-Guerrero JA, Cubedo R, Martínez V, Romero I, et al. GEIS guidelines for gastrointestinal sarcomas (GIST). Cancer Treat Rev. 2017;55:107-19.