

Reporte de caso

Tumor Estromal Gastrointestinal. Reporte de un Caso Radiológico.

Gastrointestinal Stromal Tumors. Radiological Case Report.

Martínez Barrios E, Bortolatto L, Alonso Gutiérrez R, Amarilla Ramírez C.

Cátedra y Servicio de Medicina en Imágenes. Hospital de Clínicas. Facultad de Ciencias Médicas. Universidad Nacional de Asunción.

RESUMEN

El tumor estromal gastrointestinal (GIST) representa menos del 3% de las neoplasias gastrointestinales; sin embargo, es el tumor mesenquimático más frecuente del tracto digestivo. GIST se caracteriza por la expresión del receptor de factor de crecimiento de tirosina kinasa, CD117, lo que lo diferencia de los otros tumores mesenquimáticos como leiomiomas, leiomiomas, leiomioblastomas y tumores neurogénicos, que no expresan esta proteína. 70-80% de los GIST son benignos, localizándose la mayoría en estómago e intestino delgado (> 90%). Pueden originarse también de cualquier porción del tracto digestivo, así como del mesenterio, omento y retroperitoneo. GIST malignos son generalmente de gran tamaño (> a 5 cm), con índice mitótico alto, y puede metastatizar a hígado y peritoneo. Hallazgos sugerentes a la tomografía computada (TC) son: masa exofítica que se origina de la pared del estómago o intestino, bien delimitada, que puede presentar hemorragia, necrosis o componente quístico, raramente, asociada a obstrucción. El tratamiento es la resección quirúrgica. Se han descrito buenos resultados con inhibidor de tirosina kinasa STI571. Se presenta el caso de una mujer de 55 años con tumor localizado en estómago, tratada quirúrgicamente. El estudio tomográfico se realizó con un equipo multicorte de 6 detectores, sin y con contraste oral y endovenoso. El estudio histopatológico reveló GIST, la inmunohistoquímica lo ha confirmado. Se analizan los aspectos más relevantes de este tipo de tumor, con énfasis en el diagnóstico por imágenes.

Palabras clave: Tumor estromal; Tumor gastrointestinal; Diagnóstico por imágenes.

Autor correspondiente: **Prof. Dr. Edgar Martínez Barrios.**

Cátedra de Medicina en Imágenes. Facultad de Ciencias Médicas – UNA. E-mail: martinezb@hotmail.com

ABSTRACT

Gastrointestinal stromal tumor (GIST) represents less than 3% of gastrointestinal malignancies. However, it is the most common mesenchymal tumor of the digestive tract. GIST is characterized by the expression tyrosine kinase CD117, which differentiates it from other mesenchymal tumors such as leiomyomas, leiomyosarcomas, leiomyoblastoma and neurogenic tumors that do not express this protein. 70-80% of the GIST are benign and located mostly in the stomach and small intestine (> 90%). They can also arise from any portion of the digestive tract and mesentery, omentum and retroperitoneum. Malignant GISTs are usually large (> 5 cm), with a high mitotic index, and it can metastasize to the liver and peritoneum. Suggestive findings of computed tomography (CT) are well defined exophytic mass that originates from the wall of the stomach or intestine, which can present hemorrhage, necrosis or cystic component rarely associated with obstruction. The treatment is surgical resection. Good results have been reported with tyrosine kinase inhibitor STI571. The case presented here is a 55 year old woman with a tumor localized in the stomach, treated surgically. The CT study was performed with a 6-detector multislice computer, without and with oral and intravenous contrast. The histopathological examination revealed a GIST, was confirmed by immunohistochemistry. The most important aspects of this tumor is discussed with emphasis on imaging.

Key words: Gastrointestinal tumor; Stromal tumor, Diagnostic imaging.

INTRODUCCIÓN

Desde que Shaldenbrand y Appelman (1) en los años ochenta describieron una serie de tumores mesenquimales del tracto digestivo con el nombre de tumor gastrointestinal (GIST), ha existido un creciente interés por estas neoplasias. Los GIST son los tumores mesenquimales más frecuentes del tracto digestivo, aunque solo representan un 0,1 a 3% de todos los tumores gastrointestinales. Los GIST son raros y su incidencia anual se mantiene en 12,7 por millón de habitantes (2). El tamaño de la lesión y el índice de proliferación son las dos variables pronósticas más importante de la enfermedad. Su localización más frecuente es el estómago (3). Aparecen a cualquier edad, con mayor incidencia en torno de los 50 años, con una mediana que oscila entre 55 y 65 años. Afecta a hombres y mujeres en similar proporción. (4,5) Un 70% se ubican en estómago, un 20-30% en el intestino delgado y un 7% en la región anorrectal. A diferencia del resto del tubo digestivo, en el esófago los leiomiomas son más frecuentes. (6)

Múltiples modalidades de estudios de imágenes se han utilizado para la detección de tumores gastrointestinales. La radiografía de abdomen y los estudios contrastados son exámenes iniciales, pero debido a sus limitaciones y baja sensibilidad, no existe una caracterización específica. (7)

La tomografía computada (TC) en especial la con múltiples detectores es el método de elección para la caracterización de estos tumores, ya que logra alta resolución en los tres planos (resolución isométrica); y a través de reconstrucciones multiplanares aumenta la sensibilidad para la detección del origen anatómico (8).

Características habituales del tumor en la TC son: Masa intramural con componente exofítico que se proyecta hacia la cavidad abdominal, bien circunscrita; que pueden presentar un componente polipoideo intraluminal y exofítico dando una apariencia en «reloj de arena». Otro hallazgo habitual es impregnación periférica y heterogénea después del uso de medio de contraste endovenoso. Se describen áreas de menor atenuación intralesional secundarias a necrosis, hemorragia y degeneración quística. La presencia de calcificaciones es inusual. En lesiones de mayor tamaño puede haber excavación, que establece a través de trayectos fistulosos conexión con el lumen de la víscera hueca comprometida. La mucosa gástrica intacta superpuesta a la masa a veces se puede ver con TC con agua en la luz gástrica y realce con contraste endovenoso. Hallazgos sugerentes de malignidad son un tamaño superior a 5 cm, invasión local, gas intratumoral por necrosis y metástasis hepáticas o peritoneales. Pueden existir metástasis necróticas, con baja atenuación en el hígado, pudiendo ocurrir la diseminación directa a vísceras adyacentes y a fijaciones ligamentosas (9).

En resonancia magnética, en secuencias ponderadas en T1 se detecta con mayor sensibilidad hemorragia, siendo las otras características similares a las descritas para TC. Hasegawa y cols (10) publicaron un estudio sobre la utilidad de la resonancia en nueve pacientes con sarcoma gástrico. Esta técnica no solo era útil para determinar las relaciones entre la masa y la pared gástrica o los órganos adyacentes, sino también para detectar la hemorragia y la necrosis intratumorales, los tumores estromales de alto grado mostraban límites mal definidos, mientras que los de bajo grado estaban bien delimitados. El tratamiento es la resección quirúrgica, sin embargo, el pronóstico de los pacientes con enfermedad metastásica o irresecable ha cambiado sustancialmente con el desarrollo de un fármaco inhibidor selectivo del receptor para tirosin kinasa llamado imatinib (11), para lo cual es necesario la inmunomarcación con CD117-ckit. El objetivo de este trabajo es presentar un caso puramente radiológico de GIST, cotejando con la revisión bibliográfica.

CASO CLINICO

Paciente sexo femenino, de 55 años de edad, no presenta antecedentes de patologías de base ni cirugías anteriores. Consulta por cuadro de dispepsia y sensación de pesadez en epigastrio, de aproximadamente 4 meses de evolución, acompañado de crecimiento abdominal. Al examen físico presenta abdomen asimétrico, a expensas de abombamiento en región de hipocondrio izquierdo, se palpa masa sólida firme de aproximadamente 12 cm de diámetro, no dolorosa, sonoridad mate. Signos vitales normales. Ingresa con estudio ecográfico que informa una gran masa de naturaleza sólida, ecogénica, con áreas hipocogénicas, de 144 x 90 x 130 mm en hipocondrio izquierdo. Además al ingreso presenta resultado de CEA: 2,7 ng/ml para valor normal de 0,3 ng/ml en no fumadores y 0,5 ng/ml en fumadores. Resto de estudios laboratoriales normales.

Se realiza Tomografía Axial Computarizada (TAC) de Abdomen con contraste oral y endovenoso, que informa: en hipocondrio izquierdo una voluminosa masa de crecimiento exogástrico, que mide 15 x 15 x 13 cm. La masa presenta pared irregular con una pseudocapsula, el centro de la masa muestra una hipodensidad de necrosis y las zonas periféricas parietales muestran una intensificación moderada al contraste con neovascularización anárquica (figura 1). El crecimiento de la masa es anterior y por arriba presenta un plano de clivaje con el hígado, como diagnóstico probable: Tumor gástrico de la variedad GIST. El tratamiento fue quirúrgico, la operación realizada fue laparotomía exploradora, en donde se realizó la resección tumoral más resección de la pared gástrica como margen de seguridad (figura 2).

El diagnóstico anatomopatológico fue: Tumor del estroma gastrointestinal (GIST). El tumor muestra escaso pleomorfismo y mínima actividad mitótica, 2 por cada 10 campos. Compromete submucosa, muscular propia y subserosa (figura 3). Mucosa gástrica fúndica sin alteraciones intrínsecas. La inmunohistoquímica (IHQ) informa que las células neoplásicas son intensamente positivas para CD34, débilmente positivas para CD117-c-kit (figura 4) y negativas para desmina. Esta última muy positiva en el músculo liso adyacente al tumor. Diagnóstico Tumor Estromal Gastrointestinal (GIST).

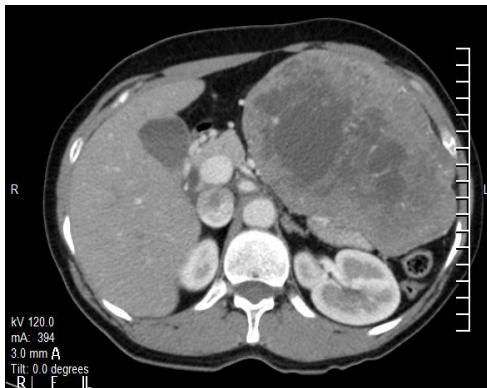


Figura 1. TAC mostrando gran tumoración con necrosis central.



Figura 2. Imagen macroscópica del tumor adherido a la pared gástrica.

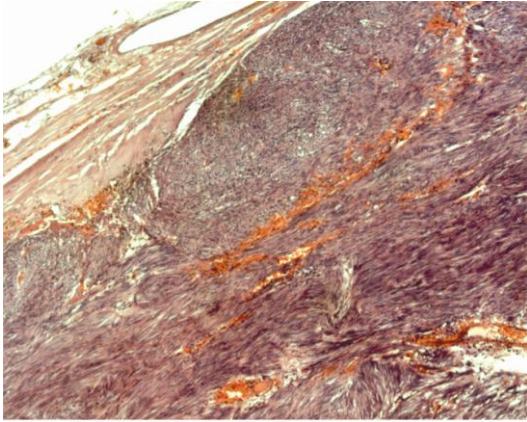


Figura 3. GIST corte histológico (HE).
(Gentileza Cátedra de Anatomía Patológica FCM-UNA).

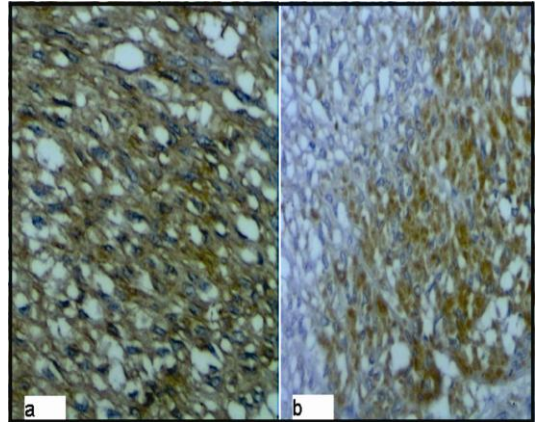


Figura 4. IHQ a. (CD34) b. (CD117-c-kit+)
(Gentileza Dr. Hugo Boggino).

DISCUSIÓN

Los GIST se originan de una célula precursora común, la célula intersticial de Cajal o marcapasos intestinal, o bien de una célula troncal más primitiva de la cual derivan la célula de Cajal y las células musculares lisas (5)

Se pueden localizar en cualquier parte del tracto gastrointestinal, así como también en omento, mesenterio o retroperitoneo. El 70-80% de los GIST son benignos. Hallazgos sugerentes de malignidad son localización extragástrica, tamaño superior a 5 cm, un alto índice mitótico en el estudio histopatológico y la presencia de metástasis hepáticas o peritoneales. Raramente se asocia a adenopatías mesentéricas o retroperitoneales (5)

La radiografía de abdomen simple puede detectar una masa con densidad de partes blandas, que desplaza asas de intestino o estómago, sin embargo tiene baja sensibilidad y no puede caracterizarla en forma específica. En los estudios baritados, como la radiografía de esófago-estomago-duodeno o el tránsito de intestino delgado, el hallazgo más frecuente es una masa extramucosa, a veces con componente pólipodeo intraluminal, con pequeñas ulceraciones, hallazgo presente en el 50-60% de los casos. Los estudios ecográficos permiten en los tumores de crecimiento extraluminal, reconocer grandes masas heterogéneas con una ecogenicidad similar a la del hígado correspondiente al componente sólido del tumor, con áreas o una gran zona central hipoecoica correspondiente al sector de necrosis y/o hemorragia (7).

Dentro del diagnóstico diferencial del GIST gástrico se debe considerar el leiomioma, que son visibles en los estudios de bario como un defecto de llenado lineal submucoso, cuyos márgenes forman un ángulo abrupto con la pared gástrica o duodenal. En la TC los leiomiomas aparecen como masas sólidas de densidad uniforme que producen un engrosamiento focal de la pared gástrica. Otros diagnósticos diferenciales a considerar son el leiomiomasarcoma, schwannoma, neurofibroma, y tumor neuroendócrino como el carcinoide. En el diagnóstico diferencial del GIST intestinal debe incluirse linfoma, que se presenta generalmente como una masa ulcerada centrada en un asa de intestino y usualmente se asocia a adenopatías, a diferencia de los GIST que no se asocian a estas. Tumores mesentéricos que pueden simular GIST son dermoides, linfomas y metástasis. La mesenteritis esclerosante puede también constituir un diagnóstico diferencial. Los GIST esofágicos, son muy poco frecuentes, siendo sobrepasados por los leiomiomas. Se ha descrito un caso de GIST asociado a pseudotumor hepático (12).

Los métodos de diagnóstico por imágenes y en particular la TC y la RM deben sugerir el diagnóstico ante la presencia de una gran tumoración, en íntima relación con el estómago o intestino delgado, caracterizada por la presencia de una gran región central necrótica y/o hemorrágica, a la cual se le puede sumar la presencia de aire por el desarrollo de una fístula a punto de partida de una ulceración de la mucosa y con una región periférica sólida que refuerza tanto con gadolinio como con yodo.

El caso que presentamos muestra una masa de gran tamaño, exofítico, con áreas de necrosis e impregnación periférica y heterogénea después del uso de medio de contraste endovenoso. Tomando en cuenta los hallazgos que sugieren malignidad, si bien el tumor presenta un tamaño importante (14,3 cm), posee un bajo índice mitótico y no se evidencia metástasis.

En conclusión, las características imagenológicas descritas, sumadas a la conducta y el comportamiento propio del GIST, deben hacer sospechar su diagnóstico, la cual será confirmada por anatomía patológica e inmunohistoquímica y de esa forma realizar la terapéutica adecuada y específica, lo que llevará a una mayor expectativa de vida para el paciente.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1 Schaldenbrand JD, Appelman HD, Solitary solid stromal gastrointestinal tumors in von Recklinhausen's disease with minimal smooth muscle differentiation. *N Engl J Med* 1984 Jul 15;15:229-32.
- 2 Goettsch WG, Bos SD, Breekveldt-Postma N. Incidence of gastrointestinal stromal tumours is underestimated: Result of a nation-wide study. *European Journal of Cancer* 2004;41:2868-72.
- 3 Fletcher CD, Berman JJ, Corless C, Diagnostics of gastrointestinal stromal tumors. A consensus approach. *Radiographics* 2002;33: 459-65.
- 4 Fernandez A, Aparicio J. Imatinid and gastrointestinal stromal tumor (GIST): a selective targeted therapy. *Rev. Esp Enferm Dig* 2004;96:723-9.
- 5 Sharp R, Ansel H, Keel S. Best cases from the AFIP: Gastrointestinal Stromal Tumor. *Radiographics* 2001; 21:1557-60.
- 6 Ba-Ssalanah A, Prokop M, Uffmann M et al. Dedicated multidetector CT of the stomach: Spectrum of diseases. *Radiographics* 2003; 23: 625-44.
- 7 Oyanedel Q, Roberto. Tumor Estromal Gastrointestinal (GIST): Formas de Presentación. *Rev. chil. radiol.* [online]. 2005, vol.11, n.1 [citado 11 Ene 2010], pp. 13-18. Disponible en: URL: <http://www.scielo.cl/scielo.php?pid=S0717-9308>
- 8 Horton K, Fishman E. Current role of CT in imaging of stomach. *Radiographics* 2003; 23: 75-87.
- 9 Lee J, Stuart S, Stanley R. Body TC- Correlación RM. En: Heiken J, editor. *Gastrointestinal stromal tumours*. Madrid. España. 1999. p. 652-53.
- 10 Hasegawa S, Smelka RC, Noone TC, et al: Gastric stromal sarcomas: Correlation oh MR imaging and histopathologic findings in nine patients. *Radiology* 1998;208:591-95.
- 11 Haaga J, Lanzieri C. TC y RM Diagnóstico por imágenes del cuerpo humano. En: Gilkeson R, editor. *Tumor estromal gastrointestinal*. Madrid. España. 2004. p.1183-84.
- 12 Lo OS, Poon RT, Lam CM, Fam ST. Inflammatory pseudotumor of the liver in association with a gastrointestinal stromal tumor: A case report. *World J Gastroenterol* 2004;10:1841 – 43.

