

PRESENTACIÓN DE CASO

Tumor del estroma gastrointestinal

Tumor of the gastrointestinal stroma

Dr. Jorge Felipe Montero León, Dr. Juan Mario Silveira Pablos, Dr. Alejandro Joan Figueroa, Dr. Alexis Fuente Peláez

Instituto Nacional de Oncología y Radiobiología. La Habana, Cuba.

RESUMEN

Los tumores del estroma gastrointestinal, conocidos según sus siglas en inglés como GIST (*gastrointestinal stromal tumors*), son tumores mesenquimales que aparecen en cualquier lugar a lo largo del tracto intestinal. Este trabajo tiene el propósito de presentar una paciente de 60 años de edad que asiste a la consulta de ginecología del Instituto Nacional de Oncología y Radiobiología, por presentar dolor en el epigastrio, que se irradia al flanco derecho, con un aumento de volumen en la fosa iliaca derecha, y por ultrasonografía se plantea un tumor de ovario derecho, que se proyecta hacia el epigastrio y a hipocondrio derecho. Se describe la intervención quirúrgica y los hallazgos encontrados en estudios macro y microscópicos, así como en estudios posteriores por inmunohistoquímica de la lesión. Se concluye con un diagnóstico de tumor del estroma gastrointestinal y los resultados de las intervenciones quirúrgicas y medicamentosas realizadas. Se recomienda valorar la importancia de una estrecha relación entre cirujanos generales y ginecólogos frente a enfermedades inesperadas, por su difícil diagnóstico preoperatorio, que conllevan a un tratamiento quirúrgico adecuado, y que por la complejidad que requieren, necesitan de la competencia de ambas especialidades quirúrgicas.

Palabras clave: tumores del estroma gastrointestinal, tumor de ovario, tumor ginecológico.

ABSTRACT

The tumors of the gastrointestinal stroma, known in English language as GIST (gastrointestinal stromal tumors) are mesenchymal tumors appearing in any place throughout the intestinal tract. The objective of present paper is to present the case of a female patient aged 60 came to Genecology consultation of the National Institute of Oncology and Radiobiology due pain in epigastrium irradiating to right flank with increase of volume in the right iliac fossa and by ultrasonography it is a tumor of right ovarium projecting to epigastrium and the right hypochondrium. The surgical intervention is described as well as the findings noted in macro- and microscopic studies, as well as in latter studies by immunohistochemistry of lesion. We conclude with a diagnosis of tumor of gastrointestinal stroma and the results of performed surgical and drugs interventions. It is recommended to assess the significance of a close relationship among general surgeons and gynecologists in face of unexpected diseases due to its difficult preoperative diagnosis leading to an appropriate surgical treatment due to its complexity it is necessary the competence of both surgical specialties.

Key words: tumors of the gastrointestinal stroma, ovarian tumor, gynecologic tumor.

INTRODUCCIÓN

Los tumores del estroma gastrointestinal, conocidos como GIST por sus siglas (*gastrointestinal stromal tumors*) y en español como TEG, son tumores mesenquimales que aparecen en cualquier lugar a lo largo del tracto intestinal. Muchos son pediculados y de difícil diagnóstico preoperatorio.

Los TEG son de los más comunes tumores del tracto gastrointestinal, cuya prevalencia se estima de 10 a 20 casos por millón de personas.¹ Los TEG, por lo común, son diagnosticados en pacientes por encima de los 40 años de edad, con una media de 50 a 60 años,^{2,3} que no está asociado con localización geográfica, grupos étnicos, razas u ocupación,⁴ además los pacientes con neurofibromatosis tienen un incremento en la prevalencia de los TEG.⁵

La sintomatología está en dependencia del tamaño y localización del tumor, y más comúnmente aparece en el estómago entre el 60 y el 70 %, seguido por el intestino delgado en el 25 a 35 %, en el colon y el recto en el 5 %, y en el esófago en menos del 2 %.⁶ Los TEG pueden, además, surgir desde el omento e intestino mesentérico, como también retroperitoneales.⁷ La presentación clínica más común es la hemorragia gastrointestinal.⁸ Otros signos incluyen náuseas, vómitos, dolor abdominal, pérdida de peso, distensión abdominal y obstrucción intestinal.⁹

En el Instituto Nacional de Oncología y Radiobiología (INOR) existe un servicio de ginecología que cuenta con varios años de trabajo asistencial e investigativo, y es posible referir la rareza de este tipo de tumor. Este trabajo tiene como propósito dar a conocer la experiencia obtenida con el diagnóstico y tratamiento del caso que se presenta a continuación.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se presenta una paciente de piel blanca, de 60 años de edad, que asiste a la consulta de ginecología del INOR por presentar dolor en epigastrio, que se irradia al flanco derecho, y con un aumento de volumen en la fosa iliaca derecha. Se constata en ultrasonido un tumor de ovario derecho, que se proyecta hacia el epigastrio y a hipocondrio derecho. Tiene antecedentes de haber sido operada de un fibroma uterino en el año 1982, por lo que se le realizó una histerectomía total abdominal, y no especifica si se le había realizado ooforectomía alguna. Se inician estudios pertinentes para estadiamiento del tumor y para su tratamiento quirúrgico.

Durante el acto operatorio se encuentra abundante ascitis y tejidos fragmentados de aspecto necrótico. Se observa el ovario derecho completamente fragmentado, y un tumor que infiltra intestino delgado, principalmente asas yeyunales, así como intestino grueso, el epiplón y la vejiga. Se procede a realizar aspiración del líquido que está en la cavidad, completar la ooforectomía, hacer resección de asas intestinales, anastomosis término-terminal con omentectomía y cistectomía parcial, pero no se hace resección en intestino grueso por no existir obstrucción de la luz de dicho intestino. Se informó de inicio por anatomía patológica que el diagnóstico era un adenocarcinoma endometrioide de ovario ([Fig. 1](#)).

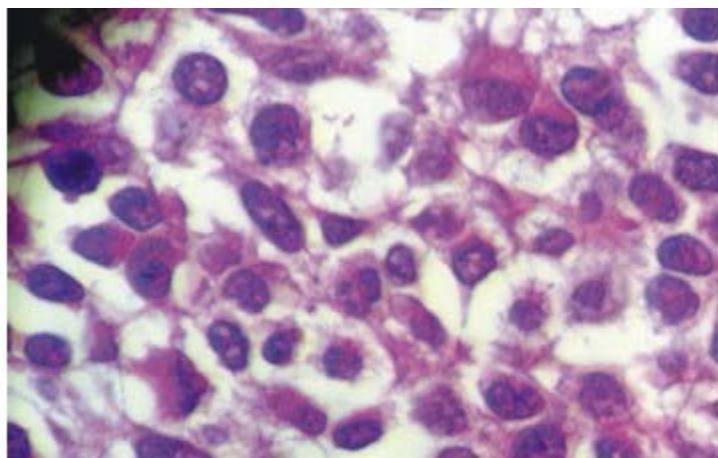


Fig. 1. Técnica convencional de hematoxilina/erosina (H/E), que muestra la apariencia microscópica del patrón de células pusiformes.

Se comenzó tratamiento con quimioterapia, pero en estudios posteriores por inmunohistoquímica y estudios del c-Kit (CD117) se diagnostica que la paciente es

portadora de un leiomiosarcoma del estroma gastrointestinal (TEG) (Fig. 2), por lo que recibió tratamiento definitivo con glivec (mesilato de imatinib) con múltiples complicaciones hasta su muerte.

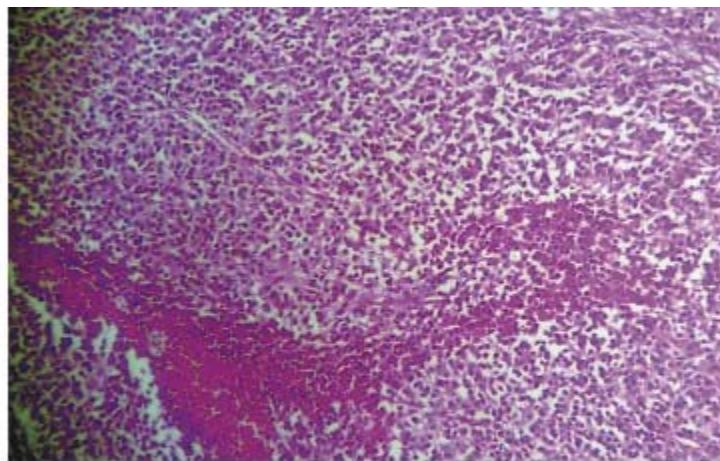


Fig. 2. Técnica de inmunohistoquímica (IHQ) para c-Kit (CD117), que muestra fuerte positividad en el tumor.

DISCUSIÓN

Como se dijo anteriormente, la manifestación clínica más común es el sangrado gastrointestinal, aunque se incluyen otros signos y síntomas como náuseas, vómitos, dolor abdominal, pérdida de peso, distensión abdominal y obstrucción intestinal. La paciente estudiada en este trabajo presenta, principalmente, dolor abdominal. En la literatura médica, 8 casos de TEG se presentaron como tumores ováricos, al igual que el caso aquí presentado. En ninguno de ellos fue hecho el diagnóstico correcto preoperatorio, lo que coincide con este trabajo.^{7,8}

El TEG es un tumor de origen no epitelial que proviene de las células intersticiales de Cajal, las cuales pierden los hallazgos inmunohistoquímicos y ultraestructurales de las células de músculo liso o células de Schwann.⁹ Es una neoplasia heterogénea con variedad de imágenes histológicas, coloraciones inmunohistoquímicas y comportamiento biológico, debido a su origen.¹ Este tumor es muy raro en el embarazo⁹ y generalmente asintomático, descubierto de forma incidental durante la endoscopia digestiva superior, o porque, si es de gran tamaño (más de 5 cm), origina dolor abdominal, pérdida de peso, náuseas, vómitos, hemorragias digestivas y/o obstrucción intestinal.^{10,11} El diagnóstico se hace mediante radiografía con contraste, endoscopia digestiva, ultrasonido endoscópico, tomografía axial computarizada (TAC), resonancia magnética nuclear (RMN), así como la biopsia.

Histológicamente los TEG muestran un aspecto de patrón celular que incluye células fusiformes, epiteloides y raramente pleomórficas. Por inmunohistoquímica generalmente son positivas para la expresión de la oncoproteína Kit y el c-Kit (CD117), un receptor de factor de crecimiento, la tirosinaquinasa, el CD34, la proteína S-100, la enolasa neuronal específica (NSE), y la actina del músculo liso, muestran expresión variable en estos tumores.^{5,12-14}

Los hallazgos morfológicos, la celularidad, la atipicidad y la necrosis, así como el tamaño tumoral y el índice mitótico predicen la capacidad de recurrencia y de metástasis de estas neoplasias, e igualmente para clasificarlos en malignos o benignos, por lo cual los TEG van desde tumores con bajo riesgo hasta alto riesgo de metástasis. El diagnóstico diferencial se hace con leiomiomatosis peritoneal o intestinal, schwannomas, lipomas, páncreas ectópico, sarcomas, linfomas y adenocarcinoma gástrico.^{12,13,15}

Tradicionalmente el tamaño tumoral y el rango mitótico han sido los criterios más comunes usados para señalar el potencial maligno. Tumores de menos de 2 cm de diámetro máximo y con un conteo mitótico de menos de 5 por 50 campos de gran aumento, son clasificados como de muy bajo riesgo, mientras que tumores de más de 5 cm de diámetro y con un conteo mitótico de más de 5 por 50 campos de gran aumento, son clasificados como de alto riesgo. Los tumores que se encuentran entre estas dos clases son considerados de riesgo intermedio. Tumores de más de 10 cm de diámetro con cualquier conteo mitótico y tumores de cualquier tamaño con un conteo mitótico mayor de 10 por 50 campos de gran aumento, son considerados también de alto riesgo.¹⁶ El sitio donde se encuentra el tumor también parece ser importante, pues tumores gástricos tienden a ser menos agresivos que los tumores intestinales.¹⁷ En el caso que se presenta, la paciente sería clasificada como alto riesgo, por el sitio, tamaño y el rango mitótico.¹⁸

La terapia convencional para los pacientes con TEG ha sido la resección quirúrgica de la enfermedad primaria, junto con cualquier metastásis del hígado y superficie peritoneal. Enfermedades metastásicas pueden ocurrir muchos años después de la cirugía primaria, aun en tumores clasificados como de bajo riesgo. Los pacientes son seguidos por largos períodos, ya que la recurrencia tiene un mal pronóstico.¹⁶

Recientemente el glivec, un inhibidor sintético de la tirosinoquinasa, ha sido utilizado en el tratamiento de los TEG, pues induce una respuesta tumoral en más de la mitad de los pacientes con tumores malignos metastásicos o primarios irresecables, y detiene el progreso de la enfermedad en un tercio adicional. Estos alentadores resultados han conducido a la iniciación de ensayos clínicos del glivec como una terapia adyuvante o neoadyuvante con la cirugía. Hasta la fecha actual son reportados para proporcionar un curso definitivo en el tratamiento de los TEG operables o potencialmente operables, aunque las decisiones de tratamiento deben ser hechas sobre la base de la evidencia disponible y la experiencia clínica con el glivec.^{19,20}

Aunque en los TEG es bien conocida su malignidad en el tracto gastrointestinal y que puede localizarse en la pelvis y simular una tumoración de ovario que se sustenta con los marcadores radiológicos y bioquímicos que pueden confirmar que es un tumor de ovario, si en el acto operatorio se demuestra la presencia de un TEG, esto debe ser tomado en cuenta por los ginecólogos, que muy pocas veces encuentran esta lesión tumoral durante su carrera en comparación con el cirujano general.

Esta presentación demuestra la importancia de pensar en otra enfermedad, cuando estamos frente a una masa o tumor pélvico que no tiene la presentación clásica clínica, ni radiológica de un tumor de ovario. Se debe valorar la importancia de una estrecha relación entre cirujanos generales y ginecólogos frente a situaciones inesperadas, por su difícil diagnóstico preoperatorio, que conllevan a un tratamiento quirúrgico adecuado, y por la complejidad que requieren necesitan de la competencia de ambas especialidades quirúrgicas.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Miettinen M, Lasota J. Gastrointestinal stromal tumors: definition clinical, histological, immunohistochemical, and molecular genetic features and differential diagnosis. *Virchows Arch.* 2001;438:1.
2. Pidhorecky I, Cheney RI, Kraybill WG, Gibbs JF. Gastrointestinal stromal tumors: current diagnosis, biologic behavior, and management. *Ann Surg Oncol.* 2000;7(9):705.
3. De Silva MVC, Reid R. Gastrointestinal stromal tumors (GIST): c-kit (CD117) mutations. expresion, differential diagnosis, and targeted cancer therapy with imatinib. *Pathol Oncol Res.* 2003;9(I):13.
4. Licht JD, Weissmann LB, Antman K. Gastrointestinal sarcomas. *Semin Oncol.* 1988;15:181.
5. Fuller CE, Williams GT. Gastrointestinal manifestations of type I neurofibromatosis (von Recklinghausen's disease). *Histopathology.* 1991;19:1.
6. Miettinen M, Sarlomo-Rikala M, Lasota J. Gastrointestinal stromal tumours. *Ann Chir Gynecol.* 1998;87:278.
7. Reith JD, Goldblum JR, Lyles RI-I, Weiss SW. Extragastrointestinal (soft-tissue) stromal tumors: an analysis of 48 cases with emphasis on histological predictors of outcome. *Mod Pathol.* 2000;13:577.
8. Suster S. Gastrointestinal stromal tumors. *Semin Diagn Pathol.* 1996;13:297.
9. Powell JL, Kotwall CA, Wright BD, Temple RH Jr, Ross SC, White WC. Gastrointestinal stromal tumor mimicking ovarian neoplasia. *J Pelvic Surg.* 2002;8:117.
10. Hsu S, Chen SS. Gastrointestinal stromal tumors presenting as gynecological tumors. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol.* 2006;125:139.
11. Zighelboim I, Henao G, Kunda A, Gutierrez C, Edwards C. Gastrointestinal stromal tumor presenting as a pelvic mass. *Gynecol Oncol.* 2003;91:630.
12. Belic Z, Csapo Z, Szabo I, Papay J, Szabo J, Papp Z. Large gastrointestinal stromal tumor presenting as an Ovarian tumor. *J Reprod Med.* 2003;48:655.
13. Carlomagno G, Beneduce P. A gastrointestinal stromal tumor (GIST) masquerading as an ovarian mass. *World J Surg Oncol.* 2004;2(1):15.
14. Erkanli S, Kayaselcuk F, Torer N, Bolat F, Tarim E, Simsek E, et al. Gastrointestinal stromal tumors presenting as pelvic masses: report of two cases. *Eur J Gynecol Oncol.* 2006;27(1):101.

15. Levy AD, Remotti HE, Thompson WM, Sabin LH, Miettinen M. Gastrointestinal stromal tumor: radiologic features with pathologic correlation. *Radiographics*. 2003;23(2):283.
16. Miettinen M, Virolainen M, Maarit Sarlomo R. Gastrointestinal stromal tumors: value of CD34 antigen in their identification and separation from true leiomyomas and schwannomas. *Am J Surg Pathol*. 1995;19:207.
17. Ueyama T, Guo KJ, Hashimoto H. A clinicopathologic and immunohistochemical study of gastrointestinal stromal tumors. *Cancer*. 1992;69:947.
18. Sarlomo-Rikala M, Kovatich AJ, Barusevicius A, Miettinen M. CD117: a sensitive marker for gastrointestinal stromal tumors that is more specific than CD34. *Mod Pathol*. 1998;11:728.
19. Fletcher CDM, Berman Corless C, Gorstein F, Lasota J, Longley BJ. Diagnosis of gastrointestinal stromal tumors: a consensus approach. *Hum Pathol*. 2002;33(5):459.
20. Benjamin RS, Blanke CD, Blay JY, Bonvalot S, Eisenberg B. Management of gastrointestinal stromal tumors in the imatinib era: selected case studies. *Oncologist*. 2006;11(1):9.

Recibido: 19 de agosto de 2010.

Aprobado: 8 de noviembre de 2010.

Jorge Felipe Montero León. Instituto Nacional de Oncología y Radiobiología. Calle 29 y E, Vedado, municipio Plaza. La Habana, Cuba. Correo electrónico: jorgemontero@infomed.sld.cu