



Caso clínico

CIRUGÍA ENDOSCÓPICA

Vol.11 No. 4 Oct.-Dic. 2010

Tumor del estroma gastrointestinal en hernia paraesofágica: Reporte de un caso y revisión de la literatura

Jorge González Acosta,* Susana Morate Corpas,** Martín Vega de Jesús,*
Paulina Martínez Berlanga,*** Marcel Hurtado Guerra,* Javier Alberto Kuri Osorio*

Resumen

Introducción: La asociación del tumor de estroma gastrointestinal (GIST) y hernia paraesofágica es rara. Ambas entidades son en su mayoría asintomáticas y de diagnóstico incidental durante estudios endoscópicos o de rayos X. **Caso clínico:** Masculino de 82 años de edad. Acudió por disfagia, diagnosticando por TAC y esofagograma hernia paraesofágica. Durante la cirugía por abordaje laparoscópico para reparación de dicha hernia se descubre tumor dependiente de la pared gástrica. El estudio transoperatorio reportó GIST en fondo gástrico, por lo que se procede a gastrectomía parcial y cierre de pilares diafragmáticos. Tanto por el tamaño del tumor, como por el número de figuras mitóticas, se consideró tumor de alto grado. La evolución del paciente es buena, continuando con tratamiento imatinib con buena tolerancia hasta el momento. **Conclusiones:** El tratamiento de elección tanto para corrección de hernias paraesofágicas como para tumores GIST es el quirúrgico, siendo el abordaje laparoscópico el elegido por disminuir la morbilidad postquirúrgica, mejor visualización del hiato, facilitar el acceso al tumor y disminuir la manipulación tumoral.

Palabras clave: Hernia paraesofágica, tumor del estroma gastrointestinal, reflujo, abordaje laparoscópico.

Abstract

Introduction: Gastrointestinal stromal tumor associated with paraesophageal hernia, is not common. Both entities are mostly asymptomatic and discovered accidentally during the endoscopic or X ray evaluation. **Case report:** We report a case where both entities were found: an 82 year old man with dysphageal symptoms was diagnosed by Computed Tomography and Esophagogram with paraesophageal hernia. He was submitted to laparoscopic surgery for hernia repair. During surgery a gastric wall tumor was detected. Transurgery biopsies reported GIST tumor. Partial gastrectomy was performed with closure of diaphragmatic hiatus. Considering the tumor size and the mitotic count, it was a high risk tumor. The patient outcome has being as expected, taking imatinib with good tolerance. **Conclusions:** The mainstay of treatment for paraesophageal hernia as well as for GIST remains surgery, laparoscopic approach being chosen, because of decreased postoperative morbidity, superior visualization of the hiatus, better tumor approach and minimum tumor manipulation.

Key words: Gastrointestinal stromal tumors (GIST), paraesophageal hernia, laparoscopic approach, reflux.

* Cirugía General. Cirugía Laparoscópica Avanzada. Centro Médico ABC.

** Cardiología. Centro Médico ABC.

*** Médico General. Centro Médico ABC.

Departamento de Cirugía General y Gastrointestinal del Centro Médico ABC Campus Observatorio. Ciudad de México, México.

Abreviaturas: Tumor del estroma gastrointestinal (GIST), Tomografía axial computarizada (TAC).

Correspondencia

Dr. Jorge González Acosta.

Calle Sur 136 Núm. 116.

Consultorio 1-A. Torre de Consultorios

Edif. Donald Mackenzie del Hospital ABC Observatorio.

Col. Las Américas. Deleg. Álvaro Obregón. 01120, México, D.F.

Teléfono. +52 55 52 72 33 27, Ext. 2

Fax. +52 55 52 72 25 16

E-mail: jga.gastrocirugia@gmail.com

INTRODUCCIÓN

Pocos son los casos reportados actualmente de la asociación entre hernia paraesofágica con tumores del estroma gastrointestinal (GIST).¹ Además de la baja incidencia de este tipo de neoplasias, ambas patologías manejan porcentajes considerables de casos asintomáticos, por lo que su diagnóstico se realiza en su mayoría de manera incidental.^{2,3}

El manejo mínimamente invasivo de las hernias paraesofágicas presenta resultados favorables que apoyan este abordaje y lo establecen como factible y seguro; sin embargo, la resección laparoscópica para el manejo de los GIST genera opiniones divergentes en los criterios bajo los cuales se debe considerar este abordaje.^{4,5}

Presentamos un caso con la asociación de estas dos patologías en un paciente en el cual fue posible la resolución por abordaje laparoscópico.

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 82 años de edad, con antecedente de cirugía abdominal hace 20 años con resección intestinal de colon e intestino delgado, desconoce segmentos y manejo realizado. Acudió por referir disfagia de tres meses de evolución con exacerbación importante la última semana. TAC con reporte de litiasis ureteral izquierda que origina ectasia renal, y presencia de hernia hiatal, dilatación de asas de intestino delgado con presencia de niveles hidroaéreos (*Figura 1*). Esófagograma con reporte de hernia hiatal deslizable con estómago intratorácico y adelgazamiento de pliegues mucosos gástricos a nivel del antro (*Figuras 2 y 3*). Se programó para Reducción de Hernia Paraesofágica y Funduplicatura tipo Nissen por abordaje laparoscópico. Durante la cirugía, al realizar la reducción de la hernia paraesofágica, se evidenció tumor sólido de 6 x 4 cm en el fondo gástrico de apariencia intraluminal o dependiente de la pared del estómago. Se realizó endoscopia transoperatoria sin evidencia de tumor intraluminal. El estudio histopatológico transoperatorio de la biopsia incisional del tumor reportó tumor del estroma gástrico de alto riesgo con necrosis y matriz mixoide focal. Se realizó resección del fondo gástrico junto con la lesión con engrapadora endoscópica líneas de 60 mm, cierre de pilares y debido a la ausencia quirúrgica del fondo gástrico fue imposible realizar la funduplicatura. El paciente tuvo una evolución

satisfactoria siendo egresado al sexto día postoperatorio. Actualmente el paciente se encuentra en buen estado general en tratamiento con imatinib con buena tolerancia.

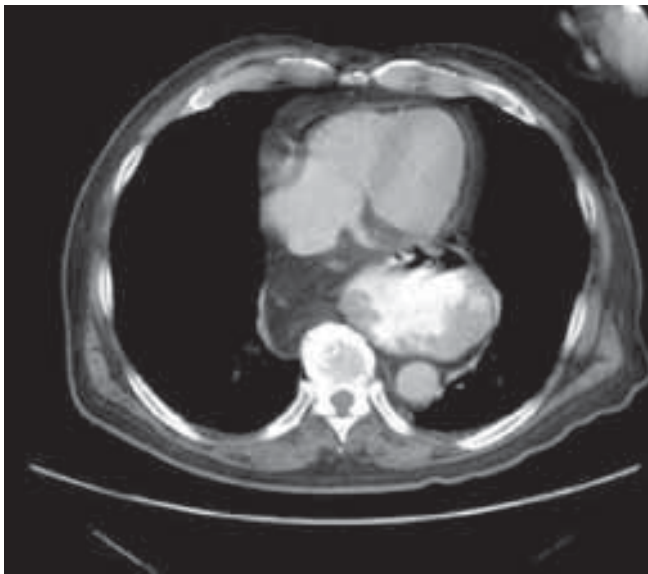
El estudio histopatológico definitivo reportó tumor del estroma gástrico de alto riesgo de 5.6 x 3.7 cm, con una tasa mitótica de 8 figuras en 50 campos de 40x, con morfología fusocelular en 80% y epitelioides en 20%, no invasión vascular, bordes libres de lesión. Inmunohistoquímicamente positivo difuso para CD117, CD34, Ki 67 Positivo en un 5% y negativo para actina y S100 (*Figura 4*).

DISCUSIÓN

Los GIST, se originan de las células intersticiales de Cajal (células ganglionares mientéricas), o sus precursores. De estas células se derivan células de músculo liso y células del sistema nervioso autónomo, que regulan el movimiento intestinal.^{1,3,5} De acuerdo a estos hallazgos, el GIST se divide en cuatro categorías, dependiendo de su fenotipo (*Cuadro 1*).²

El 95% de estos tumores se caracterizan por tener receptores tirosinquinasa (C-kit) positivos, también llamado antígeno CD 117 y sólo del 60 al 70% también presentan antígeno CD34.⁶ De acuerdo a la respuesta de estos receptores el tumor GIST se puede clasificar según los receptores que expresan (*Cuadro 2*).¹

El 10% de los tumores GIST que son negativos a C-Kit, presentan mutación a receptores del factor de crecimiento



Se evidencia presencia de estómago intratorácico por la hernia paraesofágica.

Figura 1. TAC abdominopélvica con contraste oral.



Evidencia de fondo gástrico por arriba del diafragma.

Figura 2. Trago de contraste hidrosoluble.

plaquetario a y b (PDGFRa y PDGFRb). Estos tumores se presentan principalmente en el estómago. La mayoría de los GIST tienen mutación a C-Kit o a PDGFRa y son mutuamente excluyentes, por lo que sólo los GIST negativos a C-Kit tendrán que ser analizados para PDGFRa.^{3,5,6,8,9}

La incidencia de los GIST se ha reportado de 10 a 20 casos por millón con una prevalencia similar en mujeres que en hombres, teniendo una ligera predominancia en hombres.³ Se presentan generalmente entre la 5ª y 6ª década de la vida y no se ha establecido una correlación específica de aspecto racial. La enfermedad metastásica es rara (generalmente peritoneal, linfática menos del 2%) y se presenta con mayor frecuencia en pacientes jóvenes. Existen algunos reportes de GIST familiar, con mutación del protooncogen C-kit.⁵

El 80% de los tumores se localizan en el tracto gastrointestinal, de los cuales entre 40-70% se presentan a nivel gástrico principalmente en el fundus, 20 a 50% en el intestino delgado, principalmente en yeyuno, sólo el 5% en colon y 5% en esófago.^{3,5} Se han reportado casos aislados de localización primaria del tumor en mesenterio y epiplón. También se han reportado casos ectópicos en los órganos reproductores, apéndice, vesícula biliar. En 6% de los casos, dada la diseminación intraperitoneal del tumor, es difícil definir la localización primaria.⁵

La presencia de GIST hereditario es rara, aunque se han descrito mutaciones hereditarias que se presentan como múltiples tumores GIST e hiperpigmentación cutánea.⁵ Se

ha visto asociado con neurofibromatosis de Von Recklinhausen y con la triada de Carney, que afecta principalmente a mujeres jóvenes, asociado a paraganglioma extra-adrenal y condromas pulmonares. También se ha reportado casos aislados de coexistencia de GIST con otras neoplasias.⁶

Del 10 al 30% de los pacientes son asintomáticos y son diagnosticados incidentalmente durante endoscopias, estudios radiológicos o cirugías.⁵ Los síntomas que se presentan son inespecíficos como: dolor abdominal (20-50%), plenitud gástrica, flatulencia e íleo (10-30%), sangrado gastrointestinal (50%), anemia, pérdida de peso, fatiga, disfagia, vómito y abdomen agudo. A la exploración física si el tamaño del tumor es grande, se puede identificar como una masa palpable.^{3,5}

Los GIST se pueden diseminar por vía hematológica y linfática, limitándose a la cavidad abdominal. El 54% metastatizan al hígado, siendo estos múltiples, grandes y en ambos lóbulos. El 22% como lesiones aisladas y 32% coexisten con diseminación intraperitoneal. El segundo lugar de metástasis es peritoneal en 31% de los pacientes.¹ Se han descrito en casos avanzados metástasis pulmonar y óseo.⁸ Generalmente no hay metástasis ganglionar, por lo que en el tratamiento quirúrgico no es necesaria la linfadenectomía.^{3,5}

El diagnóstico se realiza con estudios de gabinete como la endoscopia, aunque el diagnóstico preciso es sólo histológico e inmunohistoquímico. En la endoscopia la lesión se describe como submucosa, de forma oval, protuberante o indentada. La mucosa se ve intacta, algunas veces con una depresión central y rara vez ulcerada.⁵

El ultrasonido endoscópico es un buen método diagnóstico, ya que distingue el GIST de otras lesiones mesenquimatosas como leiomioma o leiomiiosarcoma, por ser más hipocogénico. Además es un buen método para tomar biopsias de la lesión.⁶

En la tomografía se observa como lesión sólida, pudiendo delimitar la extensión de la lesión y la invasión a otros órganos. También puede ser una guía para la toma de biopsias.



Evidencia de fondo gástrico por arriba del diafragma.

Figura 3. Trago de contraste hidrosoluble.



Resección del fondo gástrico con GIST gástrico con bordes libres.

Figura 4. Pieza resecada.

Cuadro 1. Clasificación histológica del GIST.¹

Tipo celular	Características histológicas (fenotipo)
Músculo liso	Vesículas pinocíticas, microfilamentos citoplasmáticos y la presencia de miocina y actina
Neuronal	Citoplasmas largos semejantes a axones, micro-túbulos y gránulos neurosecretores
Músculo liso y neural	Presentan ambas especificaciones
Indiferenciado	Sin diferenciación hacia uno u otro

El PET Scan puede diferenciar tumores activos de necróticos o inactivos, también diferencia tumores benignos de malignos.³

El pronóstico depende del tamaño de la lesión (menos de 2 cm o más de 5 cm), de la cuenta mitótica (más o menos de 5 mitosis por 50 campos),⁵ celularidad, pleomorfismo y patrón de crecimiento. Con los criterios anteriores se pueden establecer la malignidad del tumor. Sin embargo, otros estudios aseveran que la evaluación de la malignidad del tumor, depende de la invasión del tumor y la presencia de metástasis a distancia. Cualquiera que sea su clasificación, el tumor se debe vigilar como potencialmente maligno. El pronóstico de sobrevida depende de esta misma clasificación.^{1,3} Otros autores consideran que el número de figuras mitóticas por campo es difícil de determinar y han sugerido el índice MIB-1 como índice patológico, teniendo una relación directa con la sobrevida⁸ (*Cuadro 3*).

El tratamiento estándar es la resección quirúrgica total del tumor, requiriendo en algunos casos la resección en bloque con mesenterio, epiplón y órganos adheridos al tumor. Inicialmente se consideraban márgenes de 2 cm para lograr bordes libres de patología; sin embargo, actualmente se ha demostrado que el riesgo de recurrencia se encuentra vinculado a otras características de la neoplasia y no a la presencia de márgenes adecuados.⁵

Actualmente existe controversia en el abordaje mínimamente invasivo para la resección de estos tumores, de manera definitiva se acepta como método factible y seguro para tumores de 2-3 cm como máximo. Cuando se ubican en la pared gástrica ya sea anterior o posterior y de manera específica en el fondo, debe considerarse este abordaje, ya que facilita el acceso al tumor, disminuye la manipulación tumoral, que puede causar la diseminación peritoneal. Además permite la exploración de la cavidad abdominal, el tiempo quirúrgico, la estancia hospitalaria y el costo de la cirugía se reduce.^{8,10,11}

Para tumores no resecables o con metástasis se debe iniciar inmediatamente tratamiento con imatinib. Éste es un inhibidor potente de quinasa y del factor de crecimiento plaquetario. El tratamiento neoadyuvante con imatinib, puede lograr una reducción del tamaño del tumor, haciendo factible la cirugía. En pacientes con enfermedad progresiva, el imatinib puede prolongar el control de la enfermedad,

Cuadro 2. Clasificación por receptores inmunohistoquímicos.

Tipo celular	Inmunohistoquímica
GIST	Receptores C-Kit y CD34 positivos
Músculo liso	Receptor C-Kit negativo y SMA positivo
Neuronal	Receptores C-Kit negativo y S-100 positivo
Otros	Receptores CD34 positivos

presentando una supervivencia reportada en 3.5 años actualmente.^{3,5}

La clasificación de los defectos a nivel del hiato esofágico se presenta en el *cuadro 4*.

Debido al porcentaje elevado de casos asintomáticos (50%) de pacientes con hernia hiatal, el diagnóstico es generalmente incidental durante estudios de gabinete guiados a otras patologías.

Ya que la clasificación de las hernias hiatales se encuentra determinada por la ubicación de la unión esofagogástrica, el estándar de oro diagnóstico es el esofagograma baritado, éste proporciona información sobre la posición y localización del estómago y de la unión esofagogástrica. La endoscopia es útil en los casos de hernias paraesofágicas ya que la maniobra de retroflexión permite una visión directa de las mismas, así como la ubicación de la unión esófago-gástrica en relación al hiato diafragmático.⁴

El manejo médico se limita a los síntomas asociados con las hernias hiatales, ya que su manejo definitivo es quirúrgico. La cirugía se puede realizar por tres abordajes: transtorácica, transabdominal y laparoscópica. El objetivo es el mismo: reducción del contenido de la hernia a su localización infradiafragmática, reseca el saco herniario, cerrar el defecto hiatal y proporcionar un nuevo mecanismo de válvula a la unión esofagogástrica. El abordaje transtorácico y el transabdominal tienen resultados semejantes. Existen menos recidivas en el abordaje transtorácico, pero la morbilidad y las complicaciones pulmonares son mayores que en el abordaje transabdominal.⁷

En cuanto al abordaje laparoscópico, está reportado que disminuye la morbilidad y permite una mejor visualización del hiato y mediastino, permitiendo una movilización adecuada del esófago distal. Sin embargo, las recurrencia

Cuadro 3. Clasificación o grado de malignidad tumoral.

Tipo tumoral	Tamaño y figuras mitóticas	MIB-1	Pronóstico
Benigno	5 figuras mitóticas/50C, tumor menor a 5 cm	Grado 1: 0-9% de células inmunoreactivas	90% de sobrevida a 5 años, después de resección tumoral
Limítrofe	5 figuras mitóticas/50C, tumor mayor de 5 cm	Grado 2: 10-29% de células inmunorreactivas	
Maligno	Más de 5 figuras mitóticas/50C, cualquier tamaño de tumor	Grado 3: más de 30% de células inmunorreactivas	Sobrevida media 12 meses, con 85 a 90% de recurrencia metástasis o muerte

Cuadro 4. Clasificación de las hernias diafragmáticas.

Tipo de hernia	Incidencia	Descripción	Síntomas
Tipo I Hernia hiatal	90-95%	Hernia hiatal deslizable, a través de hiato, con unión gastroesofágica en mediastino	Síntomas de ERGE
Tipo II Hernia paraesofágica	5%	Herniación de fondo gástrico a través del hiato, con unión gastroesofágica en situación normal	Disfagia
Tipo III Combinada	Raro	Desplazamiento tanto del fondo gástrico como de la unión gastroesofágica a través del hiato	Regurgitación Dolor torácico Disfagia Síntomas respiratorios
Tipo IV Compleja	Raro	Desplazamiento del estómago y otros órganos abdominales a través del hiato	Síntomas relacionados al órgano herniado

son mayores hasta en un 42%, siendo de éstas sólo 19% sintomáticas.⁴

Es importante la evaluación preoperatoria del paciente para evitar recidivas. El diagnóstico de un esófago corto es vital para realizar durante la cirugía una «gastroplastia alargadora» y reducir la recurrencia de la hernia.

Otro aspecto a tomar en cuenta es la realización de funduplicatura, ya que ésta ayuda a anclar el estómago en el abdomen y reconstruir la barrera antirreflujo, ya que se ha reportado que 65% de los pacientes postoperados de hernia diafragmática, sin funduplicatura, refieren síntomas de reflujo. La gastropexia o gastrostomía es otra técnica de fijar el estómago y evitar las recidivas, aunque no existen reportes al respecto. Anteriormente la reparación del hiato se realizaba únicamente con sutura. Esto ocasionaba tensión excesiva en el hiato que predisponía a la reherniación. Actualmente se discute si es adecuado incluir una malla de material protésico para aumentar la fuerza del tejido en la plastia del hiato. Esto disminuye la incidencia de la hernia, pero aumenta la incidencia de disfagia postoperatoria y el riesgo de erosión esofágica producida por la malla. También existen disyuntivas entre

el uso de malla protésica o biológica, considerando esta última como más segura.⁷

CONCLUSIONES

La coexistencia de hernia paraesofágica y GIST es rara. No existen procesos fisiopatológicos que los unan, por lo que su presencia simultánea se considera mera coincidencia.

El diagnóstico de ambas patologías es en su mayoría incidental durante estudios radiológicos y/o endoscópicos. Por lo anterior representa un reto clínico, sospechar de su coexistencia, diagnosticarlo y tomar la decisión adecuada para el tratamiento. El tratamiento de ambas patologías es quirúrgico, pero el diagnóstico preciso es esencial para el abordaje quirúrgico y el tipo de cirugía a realizar. En casos específicos es adecuado el abordaje laparoscópico para la resección de tumores estromales con resultados óptimos y sin aumentar morbilidad o mortalidad en relación a la cirugía convencional incluyendo casos de urgencia y diagnóstico incidental de la tumoración.

REFERENCIAS

1. I-Rue L, Wei-Jei L, Sen-Chang Y. Minimally invasive surgery for gastric stromal cell tumors: intermediate follow-up results. *Jour Gastr Surg* 2006; 10: 563-566.
2. Miyauchi T, Ishikawa M, Nisioka M, Kashiwagi Y, Miki H, Sato Y, Endo N, Uemura T, Inoue S. Giant Gastrointestinal stromal tumor, associated with esophageal hiatus hernia. *J Med Invest* 2002; 49: 186-192.
3. Biasco G, Velo D, Angriman I, Astorino M, Baldan A, Baseggio, Basso U. Gastrointestinal stromal tumors: report of an audit and review of the literature. *Eur J Cancer Prev* 2009; 18: 106-116.
4. Scott DS. Current controversies in paraesophageal hernia repair. *Surg Clin N Am* 2008: 959-978.
5. Tsukuda K, Hirai R, Miyake T, Takagi S, Ikeda E, Kunitomo T, Tsuji H. The outcome of gastrointestinal stromal tumors (GISTs) after a surgical resection in our institute. *Surg Today* 2007: 953-957.
6. Cichoz-Lach H, Kasztelan-Szczerbinska B, Slomaka M. Gastrointestinal stromal tumor: epidemiology, clinical picture, diagnosis, prognosis and treatment. *Pol Arch Med Wewn* 2008; 118: 216-220.
7. Schieman C, Grondin SC. Paraesophageal hernia: Clinical presentation, evaluation, and management controversies. *Thorac Surg Clin* 2009: 473-484.
8. Von Mehren M, Watson JC. Gastrointestinal stromal tumor. *Hematol Oncol Clin N Am* 2005: 547-564.
9. Steigen SE, Eide TJ. Gastrointestinal stromal tumors (GISTs): a review. *The Authors Journal Compilations (APMIS)* 2009: 73-86.
10. Gelmini R, Bertolini F, Rossi G, Luppi G, Saviano M. Laparoscopic approach of gastric gastrointestinal stromal tumor (GISTs), is it still a courageous choice? Report of Two Cases; *Surg Laparosc Endosc Percutan Tech* 2007; 17: 133-137.
11. Eizaguirre ZB, Burgos BJ. Tumores GIST. Revisión de la literatura. *Rev Esp Patol* 2006; 39: 209-218.