

## Tumor del estroma extra gastrointestinal (EGIST) mesentérico primario. Una presentación silente en un paciente con distensión abdominal crónica

### Primary mesenteric extra-gastrointestinal stromal tumor (EGIST). A silent presentation in a patient with chronic abdominal distention

Alejandra Obeso-Pereda<sup>1</sup>, Lino Enrique Ramírez-Sosa<sup>2</sup>, Edgar Adonai Alpizar-Cárdenas<sup>3\*</sup>, Luis Roberto García-Arrona<sup>4</sup>, Cristian Jesús Ortiz-Michel<sup>1</sup>

1. Residente de cirugía general. Hospital General de Zona No 58, Instituto Mexicano del Seguro Social. Tlalnepantla de Baz, México.
2. Residente de cirugía general. Hospital de Especialidades Centro Médico Nacional La Raza, Instituto Mexicano del Seguro Social Ciudad de México, México.
3. Médico adscrito servicio de cirugía general. Hospital General de Zona No 58, Instituto Mexicano del Seguro Social. Tlalnepantla de Baz, México.
4. Cirugía general. Hospital Central Sur, PEMEX. Ciudad de México, México.

\*Autor de correspondencia: Edgar Adonai Alpizar Cárdenas.

Cirugía General, Hospital General de Zona No 58, Instituto Mexicano del Seguro Social.

Boulevard Manuel Ávila Camacho S/N, Colonia Las Margaritas, Tlalnepantla de Baz, Estado de México, C.P. 54050.

Teléfono de contacto: 5554376770. Correo electrónico: edgaralpizar29@gmail.com

DOI <http://dx.doi.org/10.28960/revmeduas.2007-8013.v10.n4.007>

Recibido 27 de Septiembre 2020, aceptado 15 de Octubre 2020

#### RESUMEN

Los tumores extra gastrointestinales del estroma (EGIST), pertenecen a un grupo de tumores provenientes de las células intersticiales de Cajal, localizadas en los tejidos blandos del abdomen. Este grupo de tumores cuenta con un cuadro clínico inespecífico, su diagnóstico representa un verdadero reto, debido a que generalmente se encuentran en una etapa avanzada al momento del diagnóstico. Su baja incidencia y difícil diagnóstico, hacen de los EGIST una patología de tratamiento controversial. Se presenta un caso clínico de una paciente femenina de 59 años con diagnóstico de EGIST en la raíz del mesenterio, cuya única sintomatología fue distensión abdominal crónica.

**Palabras clave:** GIST, EGIST, Tumor del mesenterio, células intersticiales de Cajal.

#### ABSTRACT

Extra-gastrointestinal stroma tumors (EGIST) belong to a group of tumors deriving from interstitial cells of Cajal, located in the soft tissues of the abdomen. This group of tumors has nonspecific clinical presentation, their diagnosis represents a real challenge, hence usually they are in advanced stage at the time of diagnosis. Their low incidence and difficult diagnosis make of EGIST a pathology of controversial treatment. We present a case of a 59-year-old female patient diagnosed with EGIST at the root of the mesentery, whose only symptomatology was chronic abdominal distension.

**Key words:** GIST, EGIST, Mesentery tumor, interstitial cells of Cajal.

#### Introducción

Los tumores del estroma gastrointestinal (GIST) con tumores provenientes de las células intersticiales de Cajal, los cuales expresan mutaciones en el ligando c-KIT y el factor de crecimiento derivado de plaquetas alfa. Se caracteriza por ser una patología poco común, con una incidencia menor de 1%. Según la literatura, varía del 4 a 22 casos

por cada millón de habitantes, siendo su localización más frecuente en estómago, seguido de intestino delgado, colon y esófago<sup>1</sup>. La edad media de incidencia es de 63 años, y al momento del diagnóstico su longitud va de 0.5 a 44 cm. de diámetro, pudiendo encontrarse síntomas secundarios a la compresión de estructuras adyacentes (dolor abdominal, saciedad temprana, dispepsia),

una pequeña parte de los pacientes pueden presentar peritonitis secundaria a ruptura del tumor<sup>2</sup>. Los tumores del extra-gastrointestinales del estroma (EGIST) representan el 5 % de todos los GIST y son histológica e inmunofenotípicamente similares sin embargo cursan con peor pronóstico. Las localizaciones más conocidas de los EGIST son omento, mesenterio y retroperitoneo<sup>3</sup>. Actualmente no existe cuadro clínico característico de los EGIST y es frecuente encontrarlos en estadios avanzados por la falta de diagnóstico temprano<sup>4</sup>. Se presenta el caso de un paciente con diagnóstico de EGIST mesentérico con presentación silente.

### Caso Clínico

Paciente femenino de 59 años de edad, con antecedente personal de gastritis crónica en tratamiento con omeprazol. Presenta como único síntoma distensión abdominal de 2 años de evolución, sin manejo médico desde entonces. A la exploración física consciente, orientada, sin compromiso a nivel respiratorio ni hemodinámico. A nivel abdominal se observa distensión de predominio en mesogastrio, ruidos peristálticos presentes de características normales, a la palpación abdomen blando, depresible, sin dolor a la compresión, a nivel de mesogastrio se logra palpar tumoración no dolorosa, de 25 x 25 cm. indurada, móvil, no hay evidencia de datos de irritación peritoneal. Se realizan panendoscopía, así como colonoscopía ambas sin evidencia de alteraciones, por lo que se solicita tomografía abdominal contrastada

en la cual se observan estómago y asas intestinales sin alteraciones, con adecuado tránsito de contraste oral, llama la atención la presencia de tumoración intraperitoneal de 3,7 cm de diámetro localizada en hemiabdomen derecho, con bordes irregulares y espiculados los cuales hacen contacto con asas intestinales sugiriendo adherencias, con presencia de calcificaciones centrales y reforzamiento al contraste endovenoso (Figura 1). Pruebas de laboratorio sin alteraciones relevantes.



**Figura 1.** TC abdomen simple proyección sagital. Se observa tumoración exofítica de aproximadamente 37 mm en región paraduodenal dependiente de mesenterio, con calcificación en su interior y adherencia de asas de intestino delgado.

Por los hallazgos tomográficos se decide realizar laparotomía exploradora para determinar la naturaleza del tumor, durante el procedimiento se localiza en la raíz del mesenterio tumoración inducida (Figura 2), con adherencias de asas intestinales abarcando aproximadamente 150 cm de íleon (Figura 3). Se realiza resección en bloque de segmento intestinal afectado, se respeta válvula ileocecal con 5 cm de remanente de íleon, el cual se cerró, realizando ileocoloanatomosis latero-lateral a nivel de colon ascendente en dos planos utilizando engrapadora lineal. No se presentan complicaciones transoperatorias, se reporta sangrado de 200 ml.

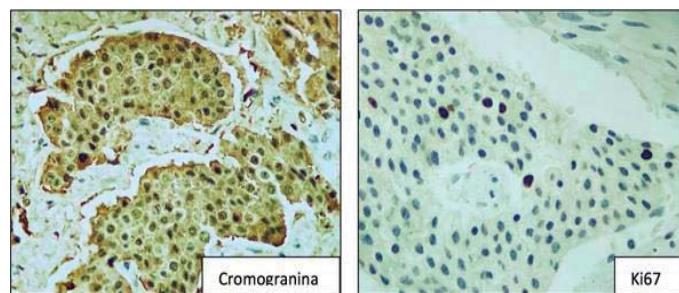


**Figura 2.** Imagen trans operatoria en la cual se observa la tumoración (flecha), dependiente de mesenterio.



**Figura 3.** Segmento de íleon con asas adheridas al tumor.

El estudio histopatológico reporta tejido adiposo mesentérico con presencia de lesión de 4 cm de eje mayor, de aspecto fibroso, con presencia de calcificación en su interior. Microscópicamente se observa neoplasia de aspecto epitelial conformada por células pequeñas a medianas con núcleos centrales, ovoides, homogéneos, de bordes regulares, con cromatina granular con aspecto en sal y pimienta. Reporte de inmunohistoquímica Tumor neuroendocrino, G1 bien diferenciado, confinado a mesenterio de 4 cm en eje mayor, con índice mitótico <2/2 mm<sup>2</sup>, cromogranina positivo, sin extensión linfovascular, con invasión perineural, sin evidencia de tumor en el resto de segmento intestinal (Figura 4).



**Figura 4.** Corte histológico con técnica de inmunohistoquímica con Cromogranina para confirmar estirpe de tumor localizado en mesenterio de intestino delgado (íleon), así como ki67 para evaluar proliferación celular.

En el postoperatorio cursa con evolución satisfactoria, presentando flatulencias el día dos postquirúrgico y posteriormente evacuaciones líquidas. Se inicia la alimentación enteral el cuarto día postoperatorio con buena tolerancia. Sin evidencia de

hemorragia ni fuga anastomótica a través de drenajes se decide su egreso al sexto día postoperatorio.

## Discusión

El diagnóstico de EGIST así como su diferenciación de otros tumores se basa en las características morfológicas al igual que en la inmunohistoquímica<sup>4</sup>. En este caso el resultado de cromogranina positivo y sinaptofisina positivo nos orienta a un tumor de etiología neuroendocrina. De acuerdo al Instituto Nacional de Salud se considera el riesgo de malignidad de acuerdo al índice mitótico y tamaño del tumor siendo de alto riesgo los tumores > 5 cm con índice mitótico >5/50 HPF's, encontrando a nuestro paciente en un riesgo muy bajo debido a tamaño < 5 cm con índice mitótico <2/HPF's siendo bien diferenciado<sup>5</sup>.

De acuerdo a la literatura internacional, este caso se presentó en la localización más frecuente de los tumores extraintestinales, a nivel del mesenterio. Por otro lado, la forma de presentación más común de esta patología, es con tumores de gran tamaño en estadios avanzados, con una supervivencia relativamente baja a corto plazo cuando se trata de un tumor de origen maligno<sup>6</sup>. Si el tumor es resecable no se debe de realizar biopsia por el riesgo de ruptura y diseminación a cavidad abdominal. En casos de estadios avanzados, la biopsia puede ser requerida para guiar tratamiento neoadyuvante<sup>2</sup>. En el caso de nuestro paciente, fue posible establecer un diagnóstico temprano, destacando que lo que se percibía como un gran tumor abdominal en la exploración física resultó

tratarse de las asas de intestino adheridas al tumor, el cual al ser pequeño se logró hacer la resección con bordes libres de enfermedad, representando un buen pronóstico para nuestro paciente. A pesar de ello, la literatura describe una posible recurrencia hasta de 50% después de la resección aún con márgenes negativos<sup>2</sup>, por lo que es necesario un seguimiento estrecho para la identificación de las mismas.

Para la planeación del acto quirúrgico es muy importante tomar en cuenta algunas particularidades de estos tumores ya que son extremadamente friables, especialmente después del tratamiento con imatinib, y pueden romperse y diseminarse a cavidad abdominal si no se manipula de manera adecuada durante la cirugía. Son tumores vascularizados, con el potencial de hemorragia transoperatoria importante si no se disecan y ligan adecuadamente los vasos nutricios. Aunque típicamente estos tumores no invaden órganos adyacentes, cualquier órgano adherido al GIST debe ser resecado, al menos parcialmente<sup>7</sup>. Para minimizar los riesgos de complicaciones intraoperatorias, en este caso se optó por realizar resección en bloque del segmento intestinal afectado, con buenos resultados postquirúrgicos. Debido a la baja incidencia y alta tasa de morbimortalidad en estos pacientes, es necesario realizar más estudios controlados, así como buscar intencionadamente el diagnóstico en pacientes con síntomas inespecíficos, sintomatologías crónicas y datos de compresión abdominal.

## Conclusiones

Los EGIST son tumores que aún en esta época, son poco conocidos así como los factores que determinan su curso clínico y pronóstico en los pacientes que lo presentan. Es necesario realizar estudios controlados, sobre todo en nuestro país para estudiar su comportamiento en nuestra población y poder normar un manejo eficiente así como un protocolo diagnóstico oportuno.

## References

1. Søreide K, Sandvik OM, Søreide JA, Giljaca V, Jureckova A, Bulusu VR. Global epidemiology of gastrointestinal stromal tumours (GIST): a systematic review of population-based cohort studies. *Cancer epidemiol.* 2016; 1(40):39-46. ,
2. Wayne J, Talamonti M. Tumors of the stomach, duodenum, and small bowel. En: Souba W., Fink M., Jurkovich G., Kaiser L., Pearce W., Pemberton J., Et al. *ACS Surgery: Principles and practice*. WebMD, Inc. 2005. 5(8): 1-13.
3. Reith JD, Goldblum JR, Lyles RH, Weiss SW. Extragastrointestinal (soft tissue) stromal tumors: an analysis of 48 cases with emphasis on histologic predictors of outcome. *Mod Pathol.* 2000; 13(5):577-85. doi:10.1038/modpathol.3880099
4. Monabati A, Safavi M, Solhjoo F. Extragastrointestinal stromal tumor presenting as omental cyst. *J Gastrointest surg.* 2016; 1;20(6):1275-7. doi: 10.1007/s11605-016-3098-y
5. Alkhatib L, Albtoush O, Bataineh N, Gharaibeh K, Matalka I, Tokuda Y. Extragastronitestinal Stromal Tumor (EGIST) in the abdominal wall: Case report and literature review. *Int. J. Surg. Case Rep.* 2011; 2(8):253-255. doi:10.1016/j.ijscr.2011.07.009
6. Hatipoğlu E. Extragastrointestinal Stromal Tumor (EGIST): A 16-year experience of 13 cases diagnosed at a single center. *Med Sci Monit.* 2018; 24:3301-3306. doi:10.12659/MSM.907654
7. Cavnar M, DeMatteo R. Perspective on gastrointestinal Stromal Tumors. En: Zinner M., Stanley A., Hines O. *Maingot's Abdominal operations*. 13th. Ed. McGraw Hill Education; 2019. Chapter 34.