

Tumores primarios del estroma gastrointestinal (GIST) localizados en yeyuno e íleon: reporte de un caso

Marcelo Beltrán S.^{1,2}, Rodrigo Tapia L.², Víctor Cortés F.¹,
Cristóbal Larraín T.^{1,2}, Luis Jaramillo R.^{1,2}, Vinka Koscina M.²,
Juan Oyarzún S.², María Paz Rioseco V.², Matías Molina J.² y Andrés Vera T.²

Primary gastrointestinal stromal tumors (GIST) presenting in jejunum and ileum: a case report

Introduction. Multiple primary gastrointestinal stromal tumors (GIST) are an infrequent finding in patients without known risk factors for this condition, such as type I neurofibromatosis or Carney's triad. Benign and malignant tumors might coexist in the same patient. We discuss one case of a benign jejunal GIST and a malignant ileal GIST coexisting in the same patient. **Case Report.** A 46-years-old male patient presented with a distal ileum perforated GIST and a small non-complicated proximal jejunum GIST diagnosed by computerized tomography. The patient was submitted to surgery and both tumors were managed without incidents. **Discussion.** Radiological and pathological characteristics of GIST are clearly established, this clinical case highlights those characteristics and illustrates an uncommon clinical scenario in patients without known risk factors for multiple GIST.

Key words: Gastrointestinal stromal tumor, GIST, malignant GIST, acute complications of GIST.

¹Servicio de Cirugía, Hospital de La Serena. La Serena, Chile.
²Escuela de Medicina, Universidad Católica Del Norte. La Serena, Chile.

Los autores no reportan conflictos de interés.

Recibido: 14 de octubre de 2011
Aceptado: 08 de febrero de 2012

Correspondencia a:
Dr. Marcelo A. Beltrán S.
Casilla 912
La Serena, IV Región.
Chile.
E-mail: beltran_01@yahoo.com

Introducción

Los tumores del estroma gastrointestinal (GIST) son habitualmente tumores solitarios que se desarrollan en el estómago (50 a 60%), duodeno, yeyuno e íleon (25 a 30%), colon y recto (5 a 10%), esófago (5%) y otras localizaciones intra-abdominales (< 1%) [1,2]. Los GIST múltiples pueden encontrarse en diferentes contextos clínicos: el síndrome de GIST familiar; como componentes de la triada de Carney; en el síndrome de Carney-Stratakis; en la enfermedad de von Recklinghausen o neurofibromatosis tipo I; y como metástasis de un GIST maligno avanzado^{1,3}. Los GIST múltiples se presentan como dos o más lesiones tumorales en la misma localización o en diferentes localizaciones del tracto gastrointestinal y pueden ser benignos o malignos, frecuentemente coexistiendo tumores malignos y benignos en el mismo paciente¹⁻³. En el presente artículo analizamos el caso de un paciente que presentó dos tumores primarios: un pequeño GIST localizado en el yeyuno proximal y un segundo GIST complicado localizado en el íleon distal.

Reporte de caso

Varón de 46 años de edad sin antecedentes patológicos, hospitalizado en nuestra institución por un

cuadro clínico de dolor abdominal que se inició 2 días antes de su admisión. El dolor inicialmente agudo era de moderada intensidad, descrito como punzante y persistente. El dolor se inició en la región hipogástrica donde persistía al ingreso. Al examen físico se encontró fiebre de 37,8 °C, taquicardia (134 x min) y presión arterial normal. El abdomen se encontraba difusamente sensible, con resistencia muscular y sensibilidad de rebote localizadas principalmente sobre el hipogástrico. No se auscultaron ruidos hidroaéreos. Leucocitosis de 20.500 x mm³ y niveles elevados de proteína C reactiva de 457 mg/l (Valor normal 0-5 mg/l). Una tomografía computarizada (TC) abdominal y pelviana con contraste endovenoso reveló en el íleon terminal, la presencia de una tumoración quística de paredes gruesas e irregulares y contenido heterogéneo. El tumor medía 71 mm x 75 mm (Figuras 1A y 1B). Se sospechó que podría estar complicado con una perforación, la cual explicaría los síntomas del paciente. También se informó del hallazgo incidental de otro posible GIST en el yeyuno proximal. Este tumor era pequeño, bien delimitado, de aspecto homogéneo y medía aproximadamente 27 mm de diámetro (Figura 2). La reconstrucción tridimensional tomográfica, muestra claramente ambos tumores (Figura 3). Ante los diagnósticos de tumor quístico perforado del íleon terminal y tumor benigno del yeyuno proximal, se

Casos Clínicos

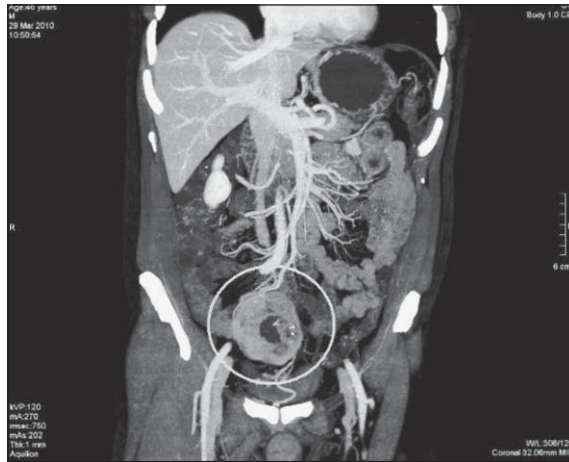


Figura 1A. Vista coronal de la tomografía computarizada (TC) abdominal mostrando el íleon terminal donde se encontraba un tumor del estroma gastrointestinal (GIST) de paredes gruesas con un diámetro aproximado de 71 mm (círculo).

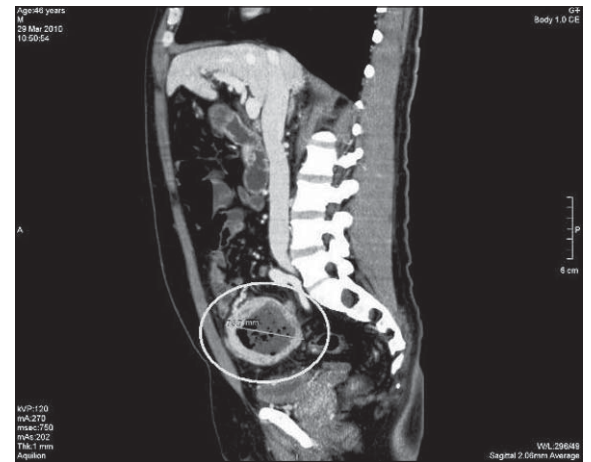


Figura 1B. Vista sagital de la tomografía computarizada (TC) mostrando el GIST localizado en el íleon terminal (círculo). Se observa contenido líquido y necrosis, por lo que se consideró maligno. La pared posterior se observaba adelgazada lo que hizo sospechar que estuviese perforado en ese punto.



Figura 2. Vista coronal de la tomografía computarizada (TC) mostrando un pequeño GIST en el yeyuno proximal que medía 24 mm x 27 mm (círculo). Este tumor fue considerado probablemente benigno y no complicado.

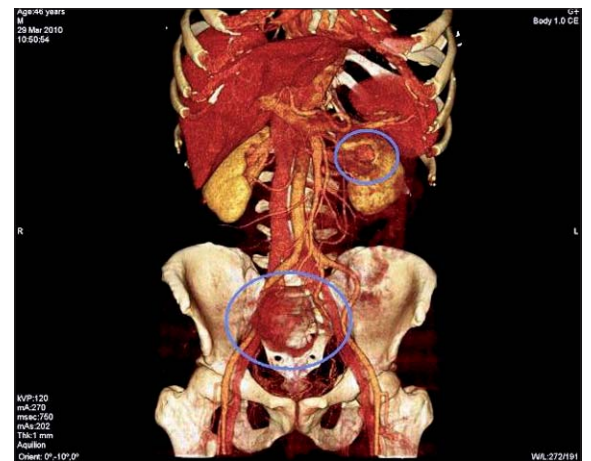


Figura 3. Reconstrucción tomográfica tridimensional mostrando ambos tumores (círculos azules).

decide operar al paciente con cirugía abierta convencional con laparotomía mediana supra e infraumbilical, la que confirmó los hallazgos de la tomografía. Se realizó resección en cuña del GIST del yeyuno proximal (Figuras 4A y 4B). En el íleon terminal, aproximadamente a 15 cm de la válvula ileocecal, se identificó el GIST complicado, cubierto por epiplón mayor y fibrina. Se aisló el tumor y se resecó junto con un segmento de íleon y se realizó anastomosis primaria (Figura 5A). El espécimen quirúrgico muestra el tumor perforado con bordes necróticos (Figura 5B). La recuperación postoperatoria fue sin complicaciones. Actualmente, a los 2 años de seguimiento de la

cirugía, se encuentra en tratamiento con mesilato de imatinib con buena respuesta. La biopsia describe el GIST de íleon con paredes gruesas (entre 9 mm y 15 mm) compuestas de células fusiformes en fascículos y células epiteloideas, el índice mitótico fue 15/50 campos de aumento mayor (CAM); consecuentemente, este GIST se clasificó como maligno. Las tinciones inmunohistoquímicas demostraron diferenciación mioide y tuvieron reacciones positivas a CD117, CD34, Actina de Músculo Liso (AML), Vimentina y Desmina; y reacción negativa a S100. El pequeño GIST yeyunal resultó ser un tumor sólido compuesto por células fusiformes y epiteloideas con un índice



Figura 4A. Vista quirúrgica del GIST yeyunal. El tumor medía aproximadamente 2,5 cm de diámetro, redondeado, sólido, de consistencia firme y elástica, con paredes lisas e incluido en la pared del yeyuno entre la mucosa y la serosa dentro de la capa muscular.

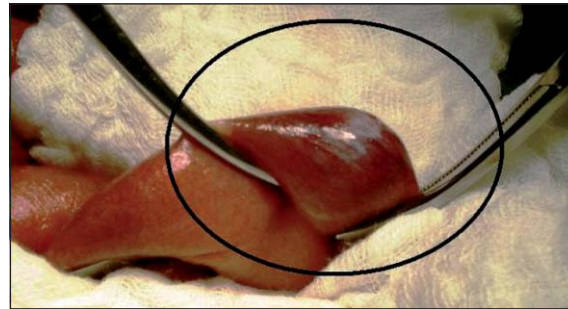


Figura 4B. Resección en cuña del GIST yeyunal.



Figura 5A. El GIST localizado en el íleon terminal perforado, cubierto por epiplón mayor y fibrina. Se realizó una resección segmentaria del íleon con anastomosis primaria.

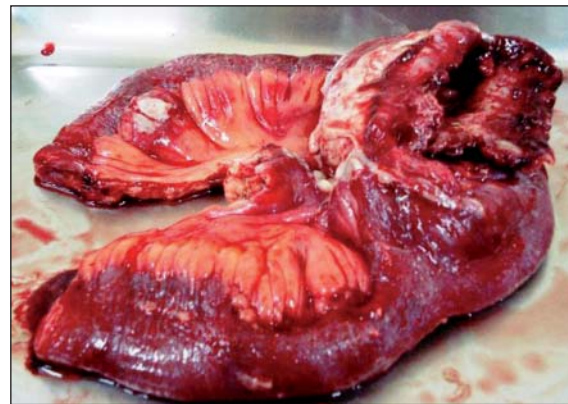


Figura 5B. Espécimen quirúrgico del GIST perforado del íleon terminal. El tumor era quístico, medía aproximadamente 8 cm de diámetro y se encontraba perforado en su borde libre, sin embargo, el tumor no comprometía el lumen intestinal. La pared del tumor era irregular y gruesa, medía aproximadamente 1 a 2 cm de espesor, la superficie externa se encontraba sembrada de pequeños nódulos de varios tamaños, los bordes se encontraban necróticos y el contenido consistía en sangre oscura y material necrótico.

mitótico bajo (1/50 CAM); consecuentemente, fue considerado benigno. Las tinciones inmunohistoquímicas mostraron reacciones positivas a CD117, CD34 y AML; y reacciones negativas a Vimentina, Desmina y S100.

Discusión

Los GIST múltiples se encuentran con frecuencia en ciertas condiciones clínicas como la neurofibromatosis tipo I y la triada de Carney, entre otras¹⁻⁴. Sin embargo, los GIST múltiples primarios esporádicos constituyen un escenario clínico menos común. El presente caso, ilustra algunas de las características de los GIST primarios esporádicos, como la presentación con una complicación aguda del tumor⁵. La presen-

tación de los GIST con una complicación aguda, es relativamente frecuente en algunas poblaciones de países o regiones con acceso limitado a la atención médica³⁻⁶. Aproximadamente 40 a 50% de todos los GIST del intestino delgado son malignos¹; esto seguramente debido a la presentación y diagnóstico tardío de estos tumores, cuando ya son muy grandes y frecuentemente complicados. Cuando son pequeños, habitualmente no producen síntomas y permanecen sin ser diagnosticados o se les reconoce incidentalmente durante alguna cirugía por otra causa o como hallazgo en estudios endoscópicos o radiológicos^{2,7}. La perforación de un GIST, como complicación del tumor o la perforación iatrogénica durante la cirugía con derrame de su contenido en la cavidad abdominal, constituyen factores asociados a desarrollo de metástasis y a un mal pronóstico en estos pacientes, constituyendo en

Casos Clínicos

última instancia una indicación de tratamiento con imatinib. Además de encontrarse perforado, el GIST del íleon distal en este paciente, medía más de 5 cm de diámetro y tenía un elevado índice mitótico, condiciones que categorizan a este tumor como maligno, por lo que se instituyó tratamiento con imatinib. En este caso coexistían un GIST maligno y otro benigno. El GIST yeyunal fue benigno, habitualmente estos pequeños tumores son hallazgos incidentales⁷.

La amplia disponibilidad actual de tomografía abdominal ha permitido el diagnóstico preciso de GIST de diversos tamaños, desde pequeñas lesiones hasta tumores gigantes y sus complicaciones relacionadas, incluyendo la presencia de metástasis. Típicamente, los GIST primarios son lesiones bien circunscritas y muy vascularizadas que se originan en cualquier segmento del tracto gastrointestinal y crecen por dentro o por fuera del lumen; sin embargo, la mayoría de los GIST son predominantemente exofíticos^{8,9}. La cápsula del tumor puede presentar márgenes suaves, lobulados, irregulares o invasivos; aún así, la mayoría de los GIST son pequeños y presentan una cápsula bien delimitada con márgenes suaves o lobulares⁸⁻¹². Los GIST malignos pueden presentarse con invasión de los órganos adyacentes o del mesenterio¹². Habitualmente los GIST no comprometen los grandes vasos sanguíneos abdominales^{8,9}. Los GIST no se diseminan por vía linfática, consecuentemente la tomografía no identifica linfonodos patológicos^{8-10,12}. Los GIST pequeños tienen una apariencia homogénea mientras que los grandes son heterogéneos, tienen una configuración quística con bordes de grosor variable y áreas centrales irregulares que contienen líquido, aire, necrosis o cavitaciones y que pueden comunicarse con el lumen intestinal^{2,8,10-12}. El GIST de íleon en este paciente se presentó con características de malignidad, entre las cuales se incluyen la degeneración quística, contenido hemorrágico, necrosis central y perforación hacia la cavidad abdominal. El diagnóstico diferencial entre los GIST y otros tumores gastrointestinales pue-

de hacerse sobre la base de los hallazgos específicos que se relacionan con los GIST; tumores con una cápsula bien circunscrita, contenido homogéneo o heterogéneo, dependiendo del tamaño y ausencia de linfonodos⁸⁻¹⁰. Los tumores que son más difíciles de diferenciar de un GIST son otros tumores de tejidos blandos, incluyendo el leiomioma, leiomiomasarcoma, mesenteritis fibrosa, linfangioma, neurofibromatosis plexiforme y otros raros tumores malignos de origen vascular o de la vaina nerviosa^{8,12}. Tomando en cuenta todas estas características, la tomografía preoperatoria en este paciente permitió el diagnóstico acertado y una excelente correlación con los hallazgos quirúrgicos e histopatológicos.

Resumen

Introducción: Los tumores múltiples del estroma gastrointestinal (GIST), son un hallazgo infrecuente en pacientes sin factores de riesgo como neurofibromatosis tipo I o tríada de Carney. En estos casos pueden coexistir GIST benignos y malignos en un mismo paciente. El presente reporte discute el caso de un paciente que se presenta con un GIST maligno perforado de íleon distal y con un GIST benigno de yeyuno proximal. **Reporte de caso:** Paciente masculino de 46 años de edad que se presentó con un GIST de íleon distal perforado y un pequeño GIST no complicado de yeyuno proximal diagnosticados mediante tomografía abdominal. Ambos tumores se resolvieron quirúrgicamente sin incidentes. **Discusión:** Las características anatomopatológicas y radiológicas de los GIST se encuentran actualmente claramente establecidas, el presente caso remarca estas características e ilustra una situación clínica poco habitual en pacientes sin factores de riesgo para GIST múltiples.

Palabras clave: Tumor del estroma gastrointestinal, GIST, GIST maligno, complicaciones agudas del GIST.

Referencias

- 1.- Díaz-Delgado M, Hernández-Amate A, Sánchez-León M, Pereira-Gallardo S, Prieto-Sánchez E, Jiménez-Sáenz M, et al. Multiple non-metastatic gastrointestinal stromal tumors. Differential features. *Rev Esp Enferm Dig* 2010; 102: 489-97.
- 2.- van der Zwan SM, DeMatteo RP. Gastrointestinal stromal tumor: 5 years later. *Cancer* 2005; 104: 1781-8.
- 3.- Beltrán MA, Cruces KS, Barría C, Verdugo G. Multiple gastrointestinal stromal tumors of the ileum and Neurofibromatosis type I. *J Gastrointest Surg* 2006; 10: 297-301.
- 4.- Beltrán MA, Barría C, Contreras MA, Wilson CS, Cruces KS. Tumor del estroma gastrointestinal (GIST) en un paciente con Neurofibromatosis tipo I. *Rev Med Chile* 2009; 137: 1201-4.
- 5.- Beltrán MA, Cruces KS. Primary tumors of jejunum and ileum as a cause of intestinal obstruction: A case control study. *Int J Surg* 2007; 5: 183-91.
- 6.- Beltrán MA, Vicencio AO, Barra MM, Contreras MA, Wilson CS, Cruces KS. Resultados del tratamiento quirúrgico de los tumores del estroma gastrointestinal (GIST) en la IV Región de Chile. *Rev Chil Cir* 2011; 63: 290-6.
- 7.- Beltrán MA, Pujado B, Méndez PE, González FJ, Margulis DI, Contreras MA, et al. Gastric gastrointestinal

- stromal tumor (GIST) incidentally found and resected during laparoscopic sleeve gastrectomy. *Obes Surg* 2010; 20: 393-6.
- 8.- Hersh MR, Choi J, Garrett C, Clark R. Imaging gastrointestinal stromal tumors. *Cancer Control* 2005; 12: 111-5.
- 9.- Lee CM, Chen HC, Leung TK, Chen YY. Gastrointestinal stromal tumor: Computed tomographic features. *World J Gastroenterol* 2004; 10: 2417-8.
- 10.- Lupescu IG, Grasu M, Boros M, Gheorghe C, Ionescu M, Popescu I, et al. Gastrointestinal stromal tumors: Retrospective analysis of the computer-tomographic aspects. *J Gastrointest Liver Dis* 2007; 16: 147-51.
- 11.- Logrono R, Bhanot P, Chaya C, Cao L, Waxman I, Bhutani MS. Imaging, morphologic, and immunohistochemical correlation in gastrointestinal stromal tumors. *Cancer* 2006; 108: 257-66.
- 12.- Ulsan S, Koc Z, Kayaselcuk F. Gastrointestinal stromal tumors: CT findings. *Br J Radiol* 2008; 81: 618-23.