

Invaginación yeyuno-yeyunal por tumor del estroma gastrointestinal (GIST). Reporte de un caso

Autores: Dra. Ana Maria Fuentes Ordoñez¹ Dr. José Luis Gonzalez Gonzalez.² Dr. Joaquín Menéndez Núñez.³

Grupo de Cirugía Hepatobiliopancreática. Hospital Hermanos Ameijeiras.

Correspondencia: joseluis@infomed.sld.cu, joaquinmen@infomed.sld.cu

¹ *Especialista de I Grado de M.G.I. Residente de Segundo año Cirugía General*

² *Especialista de I Grado en Cirugía General*

³ *Especialista de I Grado en Cirugía General. Especialista de I Grado en M.G.I*

Introducción

Los tumores del estroma gastrointestinal o GIST fueron catalogados originalmente como otros tumores (leiomioma, leiomioblastoma, o leiomiosarcoma), debido a su apariencia histológica similar, sin embargo, los avances en la biología molecular y la inmunohistoquímica han permitido diferenciarlos de otras neoplasias digestivas y definirlos como una entidad clínica e histopatológica propia.

En la actualidad, se denomina GIST a los tumores mesenquimales CD117 positivos, fusiformes o epitelioides, primarios de tracto digestivo, mesenterio, y retroperitoneo. Este término se utilizó por vez primera en 1983. Mazur y Clark lo emplearon para designar unos tumores no epiteliales del tubo digestivo, que carecían de rasgos ultraestructurales de músculo liso y características inmunohistoquímicas de célula de Schwann (1, 2). Es el sarcoma más frecuente del tracto gastrointestinal (TGI). Supone el 2% de tumores a este nivel, pero el 80% de los sarcomas gastrointestinales. Su incidencia es de 10 a 20 casos por millón de habitantes. Teniendo una prevalencia mayor, debido el curso clínico largo de la enfermedad (10-15 años). (1, 2) La incidencia máxima es entre la 4^{ta} y 6.^{ta} décadas, siendo la distribución por géneros semejante. Aunque estudios recientes sugieren una incidencia algo superior en varones. (1, 3) GIST comparte similitudes inmunofenotípicas con las células intersticiales de Cajal, localizadas alrededor del plexo mientérico, y dispersas en la muscular propia. (3) Características como la expresión de KIT, CD34, la cadena pesada de la miosina de músculo liso y la nestina (4), son comunes en ambos. Las células intersticiales de Cajal actúan como marcapasos intermediarios entre sistema nervioso y sistema de músculo liso. Expresan CD117, en el 95% de los casos igual que los GIST, y poseen una mezcla de rasgos neurales y miógenos en la ultraestructura. Kinblom, en 1998, sugirió

que los GIST se originaban de una célula madre que se diferenciaba hacia célula intersticial de Cajal. La hipótesis de la célula precursora explicaría por qué tumores mesenquimales con histología similar a los GIST, CD117 positivos, pueden aparecer en epiplón y mesenterio. No existe una evidencia final que permita considerar estas células como precursoras de los GIST. La posibilidad de que posean un precursor más inmaduro es un debate abierto aún, hoy en día. La expresión de KIT es necesaria para el desarrollo embriológico de melanocitos, gametocitos, mastocitos y células intersticiales de Cajal. ⁽⁵⁾

En cuanto a la presentación clínica, el 69% suelen ser sintomáticos, siendo la mayoría de estos síntomas inespecíficos: dolor vago, anorexia, anemia, pérdida de peso, náuseas. Menos frecuentes es la hemorragia gastrointestinal (por ulceración mucosa) o intraperitoneal (por rotura tumoral). Se pueden localizar en el TGI, o en mesenterio, o retroperitoneo. Entre el 50-60% casos se dan en el estómago, el 20-30% en intestino delgado, el colon supone el 10% aproximadamente, y el 15% restante otros: recto, esófago, mesenterio, retroperitoneo. Siendo el esófago el 5% de los casos. Tal y como describe Kindblom en su estudio. ^(1, 2) El aspecto macroscópico depende del tamaño, que oscila entre 1 y 32 cm, aunque la mayoría tienen más de 2 cm. Aparecen como nódulos serosos, intramurales o submucosos. Los grandes suelen mostrar un crecimiento exofítico, hacia la luz, con ulceración (20-30% casos) o no de la mucosa. También pueden protuir hacia la serosa con gran componente extraparietal, lo que enmascara su origen digestivo en las técnicas de imagen. ^(1, 6, 7)

Al corte, son tumores bien delimitados, no encapsulados, lobulados, blanquecinos. En algunas ocasiones, sobre todo los más agresivos, suelen mostrar áreas de hemorragia, necrosis, o quistificación. Desde el punto de vista microscópico, presentan tres patrones de crecimiento:⁽⁸⁾ expansivo, pseudoexpansivo e infiltrante. El expansivo en la muscular de la mucosa, muscular propia o serosa. El pseudoexpansivo favorece la aparición de nódulos satélite a distancia de la tumoración, lo cual dificulta la cirugía. El infiltrante, con crecimiento insidioso entre las células del meso o las fibras musculares. Este tipo de crecimiento se ha asociado a mayor agresividad, preferentemente en tumores rectales y colónicos. ⁽⁹⁾

El tamaño y número de mitosis por 50 CGA constituyen los criterios para clasificar a los GIST en función del riesgo de agresividad ⁽¹⁻³⁾, pero también la localización extragástrica, la presencia de necrosis tumoral, el tipo histológico diferente al fusiforme, la ausencia de marcadores inmunohistoquímicos como CD 117 y CD 34 y la expresión de diferentes reguladores del ciclo celular son más frecuentes en tumores con comportamiento maligno. ^(1-4, 6, 10) Nosotros también hemos comprobado que los tumores que metastatizan o recidivan son más frecuentemente sintomáticos al diagnóstico, de mayor tamaño y con expresión menos frecuente de CD117.

El Tratamiento indicado es la resección quirúrgica completa, pero no es necesaria la linfadenectomía, ya que no suele haber invasión ganglionar.

Reporte del Caso

E.R.Z paciente femenina de 37 años de edad, de la raza negra; con antecedentes de asma bronquial y cesariada en el año 2001, que ingresa en el servicio de Medicina Interna de nuestro Hospital el 6/04/09 para estudio de un dolor abdominal. Al interrogatorio nos señala que comenzó hacia 2 meses con dolor abdominal epigástrico asociado a acidez, que empeoraba con los alimentos, con irradiación a bajo vientre y ambas fosas iliacas, a predominio derecho, logrando alivio solamente con la administración de espasmoforte endovenoso y cimetidina. Diez días anteriores al ingreso en nuestro centro había estado ingresada en un Hospital materno con diagnóstico de "foliculo hemorrágico" y después de cierta mejoría con la administración durante 7 días de antibióticos (ceftriazona), es dada de alta. Reingresa en esta ocasión en nuestro centro con dolor a tipo cólico de 5 días de evolución, náuseas y vómitos. Refiere además pérdida de del apetito, decaimiento y unos 10 kg. de peso desde el inicio de este cuadro.

Dicha paciente es interconsultada con la guardia de Cirugía a su ingreso en el hospital ante la sospecha de una apendicitis aguda y ante lo abigarrado del cuadro se indica una laparoscopia de urgencia, que no apporto datos de interés diagnóstico.

Dos días después ante el empeoramiento de los síntomas (vómitos, dolor abdominal) y la aparición de distensión abdominal se realiza una serie de radiografías de abdomen simple (fig. 1, 2) que muestran un patrón oclusivo de intestino delgado.



Figura 1



Figura 2

Se realizó además un Ultrasonido Abdominal de urgencia que señaló la presencia de un patrón oclusivo de intestino delgado y la presencia de una imagen sugestiva de una invaginación intestinal. (fig. 3)



Figura 3

Ante el inminente empeoramiento de los síntomas descritos días anteriores, así como la presentación de distensión, con dolor a la descompresión abdominal y aumento de los ruidos hidroaéreos y los hallazgos imagenológicos descritos, se decide llevar a la paciente al quirófano.



Figura 4

Se realiza una laparotomía y rápidamente encontramos una invaginación yeyuno-yeyunal sin cambios isquémicos del segmento invaginado (fig. 4), que al ser evaginado (fig. 5), muestra un tumor de aproximadamente 2 cm que protruye en la cara anti mesentérica y deja palpar una evidente prolongación intraluminal. (fig. 6) Se realiza entonces una resección dejando 5 cm a ambos lados del tumor con anastomosis término terminal. La paciente evoluciona satisfactoriamente y es dada de alta a los 5 días.



Figura 5



Figura 6

La Anatomía patológica de esta lesión revelo un tumor fusocelular del estroma gastrointestinal tipo GIST Clásico, invaginado y ulcerado, con crecimiento en reloj de arena hacia la serosa, benigno (muy bajo riesgo de conducta agresiva). Tamaño 3 cm de diámetro mayor. Índice mitótico menor de 1x 50 HPF. Inmunofenotipo:

CD 117 positiva +++90%

DC 34 positiva +++ 90%

S-100: negativa

Alfa actina: Negativa

Ki 67: Positividad nuclear en el 2% de las células tumorales.

Es importante tener en cuenta la existencia de este tipo de tumores de yeyuno que por su localización, son de difícil diagnóstico topográfico y por lo abigarrado de sus síntomas, en ocasiones intermitentes pueden pasar por alto durante largo tiempo para perjuicio de nuestros pacientes, como es el caso por nosotros reportado, con más de dos meses de síntomas sin diagnóstico.

Bibliografía:

1. Eizaguirre Zarza B, Burgos Bretones JJ. Tumores GIST. Revisión de la literatura. REV ESP PATOL 2006; Vol 39, n.º 4: 209-218
2. Saund MS, Demetri GD, Ashley SW. Gastrointestinal stromal tumors (GISTs). Curr Opin Gastroenterol 2004; 20: 89-94.
3. Bucher P, Villiger P, Egger J-F, et al. Management of gastrointestinal stromal tumors: from diagnosis to treatment. Swiss Med Wkly 2004; 134: 145-53.
4. Miettinen M, Lasota J. Gastrointestinal stromal tumors (GISTs): definition, occurrence, pathology, differential diagnosis, and molecular genetics. Pol J Pathol 2003; 54: 3-24.
5. Kinblom L-G, Remotti HE, Aldenborg F, et al. Gastrointestinal Pacemaker cell tumor (GIPACT). Gastrointestinal stromal tumors show phenotypic characteristics of interstitial cells of Cajal. Am J Pathol 1998; 152: 1259-69.
6. Corless CL, Fletcher JA and Heinrich MC. Biology of gastrointestinal stromal tumors. J Clin Oncol 2004; 22: 3813-25
7. Joensuu H, Roberts P, Sarlomo-Rikala M, et al. Effect of the Tyrosine Kinase inhibitor STI571 in a patient with metastatic gastrointestinal stromal tumor. N Engl J Med 2001; 344: 1052-6.
8. Miettinen M, Majidi M, Lasota J. Pathology and diagnostic criteria of gastrointestinal stromal tumors (GISTs): a review. Eur J Cancer 2002; 38, Suppl. 5: S39-S51.
9. Fletcher CDM, Berman JJ, Corless C, et al. Diagnosis of gastrointestinal stromal tumors: A consensus approach. Hum Pathol 2002; 33: 459-65.