

## **NOTA CIENTÍFICA: MANEJO QUIRÚRGICO DE UN TUMOR GIST GÁSTRICO EXOFÍTICO GIGANTE.**

Álvaro Hernández Pérez<sup>1</sup>, David Nicolás Macías Hernández<sup>1</sup>, María Belén Rodríguez Sanz<sup>1</sup>, Carlos Alberto Blanco Álvarez<sup>1</sup>, Raúl Sánchez Jiménez<sup>1</sup>, José Antonio Córdoba Sotomayor<sup>1</sup>, Felipe Carlos Parreño Manchado<sup>2</sup>, Omar Abdel-lah Fernández<sup>2</sup>, Ana María González Fernández<sup>1</sup>, José Antonio Carmona Sáez<sup>1</sup>.

Servicios de Cirugía General y del Aparato Digestivo. 1- Complejo Asistencial de Ávila, Ávila, España. 2- Complejo Asistencial Universitario de Salamanca, Salamanca, España.

Correspondencia: para contactar con el autor accionar [aquí](#) (Álvaro Hernández Pérez).

### **ABSTRACT:**

**Introducción:** Los tumores del estroma gastrointestinales (GIST) gástricos son tumores con presentación clínica muy variable cuyo tamaño oscila desde unos milímetros hasta grandes tumores pedunculados.

Éstos últimos son entidades muy poco frecuentes, que en ocasiones provocan sintomatología por compresión de órganos vecinos.

**Caso clínico:** Paciente de 67 años de edad en estudio por dolor abdominal y masa epigástrica gigante. La Tomografía Computarizada (TC) reveló la presencia de una lesión sólida heterogénea lobulada de 18 cm x 10 cm x 14 cm dependiente de la cara posterior del cuerpo gástrico. Dicha lesión ocasionaba desplazamiento de páncreas, asas yeyunales y colon transverso, sin evidenciarse lesiones metastásicas o afectación ganglionar. La gastroscopia detectó una tumoración gástrica

submucosa con el diagnóstico anatomopatológico por punción de tumor de estroma gastrointestinal.

Se propuso abordaje quirúrgico mediante laparotomía media supraumbilical, confirmándose la presencia de una gran masa pedunculada dependiente de curvatura mayor gástrica de las dimensiones descritas en el estudio radiológico. Se realizó gastrectomía atípica mediante un dispositivo lineal de grapado. El diagnóstico definitivo histológico confirmó el diagnóstico de tumor de estroma gastrointestinal.

**Conclusión:** Los tumores del estroma gastrointestinal gigantes son entidades clínicas poco frecuentes, que pueden ocasionar desplazamiento de órganos vecinos. Estas características obligan a realizar en diagnóstico diferencial con otros tumores abdominales gigantes.

**Palabras clave:** GIST, tumor estroma gastrointestinal, masa abdominal.

## **NOTA CIENTÍFICA:**

### **Introducción:**

Los tumores del estroma gastrointestinal (GIST) son neoplasias con una baja incidencia (10-20 casos por millón de habitantes) y una prevalencia mayor (10-15 años), debido al largo curso de la enfermedad<sup>1</sup>. Su localización más frecuente es a nivel gástrico, presentando tamaños que pueden ir desde tumores subcentimétricos submucosos hasta grandes tumores con crecimiento extragástrico.

Presentamos el caso de una paciente de 67 años con un GIST gástrico gigante pedunculado tratado en una unidad especializada en cirugía esófago-gástrica y repasamos brevemente los tumores GIST.

**Caso clínico:**

Mujer de 67 años con antecedentes de hipertensión arterial, dislipemia y fibrilación auricular paroxística, en estudio por molestias digestivas vagas de meses de evolución. La exploración abdominal reveló una masa epigástrica de 10x20 cm sin otros hallazgos relevantes.

Los estudios analíticos básicos realizados no constataron alteraciones relevantes, con marcadores tumorales negativos.

La ecografía abdominal reveló la presencia de una masa epigástrica sólida, confirmada en la TC (ver **figura 1**) como una lesión heterogénea de 18x10x14 cm dependiente de la pared gástrica que ocasionaba desplazamiento de páncreas, asas yeyunales y colon transverso. En dicho estudio, se descartó la presencia de lesiones ganglionares o lesiones a distancia.



**Figura 1:** TC abdominal preoperatorio: Gran masa abdominal heterogénea de bordes bien definidos que rechaza el resto de vísceras intrabdominales.

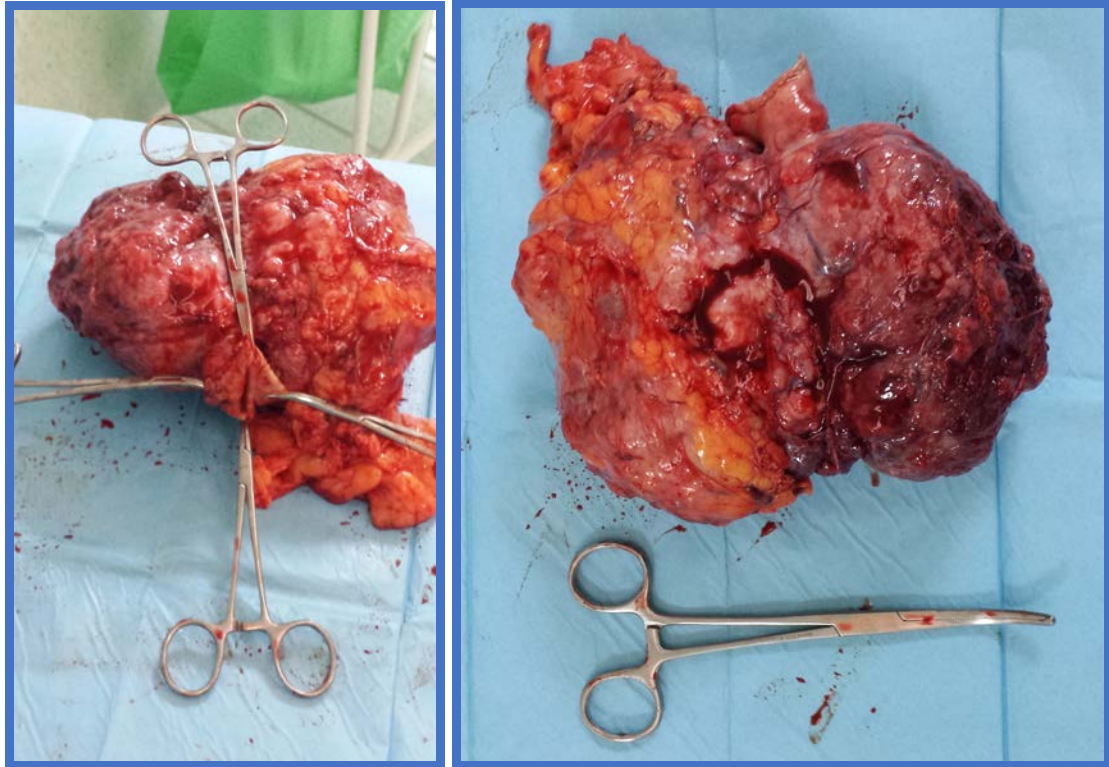
En la gastroscopia se observó una tumoración submucosa en curvatura mayor de cuerpo gástrico, siendo la biopsia positiva para tumor del estroma gastrointestinal (ver **figura 2**).



**Figura 2:** Gastroscopia: tumoración submucosa en curvadura mayor de cuerpo con biopsia positiva para tumor del estroma gastrointestinal.

Con el diagnóstico de GIST gástrico gigante se propuso a la paciente gastrectomía atípica abierta.

Se accedió a través de laparotomía media supraumbilical, observándose una gran tumoración exofítica pedunculada de 17x14x10 cm. dependiente de la curvatura mayor gástrica y que desplazada las asas de colon y yeyuno inferiomedialmente. No se apreciaron infiltración de órganos vecinos ni lesiones a distancia. El pedúnculo tumoral de 2 cm de longitud fue seccionado con márgenes de seguridad con una endograpadora lineal de 60 mm. Durante las maniobras de movilización y disección, se produjo una lesión del hilio esplénico, que obligó a la realización de una esplenectomía de necesidad. La pieza quirúrgica puede visualizarse en la **figura 3**.



**Figura 3:** Pieza quirúrgica. Cuello de la tumoración referenciado entre pinzas quirúrgicas. El postoperatorio transcurrió sin complicaciones destacables.

El estudio anatomopatológico definitivo confirmó el diagnóstico inicial de GIST gástrico, descartándose la infiltración de la mucosa o invasión vascular, con márgenes quirúrgicos libres de tumor. La lesión estaba compuesto por células de patrón fusiforme con 2 mitosis/50 campo de gran aumento y focos de necrosis local < 5%. El estudio inmunohistoquímico fue C-Kit +; CD34 +; desmina + focal; actina-S100-.

### **Discusión:**

Los tumores del estroma gastrointestinal son un grupo de tumores de origen mesenquimatoso, localizándose hasta en un 60% de los casos en el estómago<sup>1,2</sup>. La incidencia actual es de 7-20 casos por 10<sup>6</sup> habitantes con una edad media de presentación en la 5<sup>a</sup>-6<sup>a</sup> década de la vida, no encontrándose diferencias entre

ambos sexos<sup>3</sup>. Son tumores muy poco frecuentes (< 1% de los tumores gástricos), siendo los GIST gigantes pedunculados excepcionales en la literatura médica<sup>4</sup>.

Desde el punto de vista clínico, son pobremente sintomáticos, siendo su diagnóstico inicialmente incidental (20 %) y más tarde, por síntomas inespecíficos secundarios al crecimiento tumoral (dolor abdominal, sangrado gastrointestinal y obstrucción intestinal)<sup>1-4</sup>. En estos contados casos, se ocasiona un desplazamiento o compresión de los órganos vecinos, dificultando el diagnóstico diferencial con otras neoplasias intrabdominales o retroperitoneales. En ocasiones, estos tumores sólo pueden ser confirmados mediante biopsia endoscópica o análisis anatomopatológico de la pieza. El estudio inmunohistoquímico suele ser positivo para CD17, CD34 y negativos para desmina y actina-S100<sup>5</sup>. Recientemente se ha identificado otro marcador de gran sensibilidad y especificidad para el diagnóstico de los GIST, el DOG-1. En nuestro caso, la inmunohistoquímica no sólo fue positiva para CD34 sino también para desmina.

El tratamiento de elección de estos tumores es la resección quirúrgica radical con márgenes libres<sup>6-8</sup>, bien mediante resecciones atípicas (hasta un 68% de los casos), gastrectomía parcial (28%) o total (hasta en un 4%)<sup>9-11</sup>. En este sentido, hay numerosos artículos que demuestran que no existen diferencias en términos de supervivencia a largo plazo entre las gastrectomías y las resecciones en cuña mientras haya márgenes libre, por lo que estas últimas podrían ser una opción oncológicamente segura y poco agresiva para el paciente<sup>12,13</sup>. La resección laparoscópica es una opción segura con tumores de hasta 5 cm, recomendándose el abordaje laparoscópico asistido en tumores con tamaños superiores<sup>14</sup>. Sólo en pacientes con elevado riesgo quirúrgico, tamaño inferior a los 2 cm, lesiones submucosas o de crecimiento endoluminal, pueden plantearse resecciones

endoscópicas. No es necesario asociar linfadenectomía, ya que la diseminación ganglionar en los GIST es tardía y de pronóstico infausto.

Los factores pronósticos más importantes en estos tumores son<sup>5,15</sup>: tamaño >5 cm, necrosis tumoral, infiltración y metástasis tumoral, índice mitótico >1–5 /10 campos de gran aumento, y la mutación en el gen c-KIT. Dentro de los anteriores, los que presentan mayor peso pronóstico son el tamaño del tumor y el índice mitótico (ver **tabla 1**). En las últimas guías clínicas, se ha incluido la localización de la neoplasia como factor pronóstico<sup>16</sup> (ver **tabla 2**).

Riesgo	Tamaño	Índice mitótico (Campos de Gran Aumento)
<b>Alto</b>	Cualquier tamaño >10 cm >5 cm	> 10-50 CGA Cualquier cifra >5-50 CGA
<b>Intermedio</b>	5-10 cm < 50 cm	< 5/50 CGA 6-10/50 CGA
<b>Bajo</b>	2-5 cm	< 5-50 CGA
<b>Muy bajo</b>	< 2cm	< 5/50 CGA

**Tabla 1:** Índice pronóstico de Fletcher (2002).

Índice Mitótico	Tamaño (cm)	Riesgo de progresión de la enfermedad			
		Gástrico	Duodeno	Yeyuno/íleon	Recto
<b>&lt; 5 por 50 CGA</b>	< 2	Ninguno	Ninguno	Ninguno	Ninguno
	2-5	Muy bajo	Bajo	Bajo	Bajo
	5-10	Bajo	Moderado	Alto	Alto
	> 10	Moderado	Alto	Alto	Alto
<b>&gt; 5 por 50 CGA</b>	< 2	Ninguno	Alto	Alto	Alto
	2-5	Moderado	Alto	Alto	Alto
	5-10	Alto	Alto	Alto	Alto
	> 10	Alto	Alto	Alto	Alto

**Tabla 2:** Índice pronóstico de Miettinen (2006)

Tomando como referencia los resultados inmunohistoquímicos y la bibliografía existente, nos encontramos por tanto ante un caso de mal pronóstico.

En términos generales, la supervivencia a 5 años ronda el 40-55 % y la tasa de recurrencias es del 13 %<sup>16</sup>.

### **Conclusiones:**

A la luz de la literatura disponible, los GIST gástricos pedunculados gigantes son tumores muy poco frecuentes<sup>1-4</sup>, paucisintomáticos y con un pronóstico oncológico pobre.

**Declaraciones y conflicto de intereses:** El manuscrito ha sido revisado y aprobado por todos los autores. No existe conflicto de intereses con la revista ACIRCAL. El autor principal del presente artículo es revisor en la revista electrónica ACIRCAL.

### **Referencias bibliográficas:**

1. Hironobu Kimura, Toru Yoshida, Seiichi Kinoshita, I. T. (). Pedunculated Giant Gastrointestinal Stromal Tumor of the Stomach Showing Extragastric Growth : Report of a Case. *Surgery Today*. 2004; 34(2), 159–162.
2. Rosai J. Stromal tumors. In: Rosai J, editor. *Ackermans surgical pathology*. 8th ed. St. Louis: Mosby-Year Book; 1996. p. 645–7; p. 691–3.
3. Lott S, Schmieder M, Mayer B, et al. Gastrointestinal stromal tumors of the esophagus: evaluation of a pooled case series regarding clinicopathological features and clinical outcome. *Am J Cancer Res*. 2014;5(1):333-43.
4. Baskiran, A., Otan, E., Aydin, C., & Kayaalp, C. Unexpectedly ease surgery for a worrisome abdominal mass: Pedunculated GISTs. *International Journal of Surgery Case Reports*. 2013 (Vol. 4). Surgical Associates Ltd.
5. Zarza, B. E. GIST tumors. A literature review. *Revista Española de Patología*. 2006; 39(4), 209–218.
6. Von Mehren M, Benjamin RS, Bui MM, et al. Soft tissue sarcoma, version 2.2012: featured updates to the NCCN guidelines. *J Natl Comp Cancer Netw* 2012; 10(8):951- 60. 37.
7. Poveda A, del Muro XG, López-Guerrero JA, et al. GEIS 2013 guidelines for gastrointestinal sarcomas (GIST). *Cancer Chemother Pharmacol*. 2014; 74(5):883-98. 38.
8. Blay JY, Blomqvist C, Bonvalot S, et al. Gastrointestinal stromal tumors: ESMO Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up. *ESMO/European Sarcoma Network Working Group. Ann Oncol*. 2012;23 Suppl 7:vii49-55.
9. Fujimoto Y, Nakanishi Y, Yoshimura K, et al. Clinicopathologic study of primary malignant gastrointestinal stromal tumor of the stomach, with special reference to prognostic factors: analysis of results in 140 surgically resected patients. *Gastric Cancer*. 2003;6(1):39-48.
10. Heinrich MC, Corless CL. Gastric GI stromal tumors (GISTs): the role of surgery in the era of targeted therapy. *J Surg Oncol*. 2005;90(3):195-207.



11. Aparicio T, Boige V, Sabourin JC, et al. Prognostic factors after surgery of primary resectable gastrointestinal stromal tumours. *Eur J Surg Oncol.* 2004;30(10):1098-103.
12. Miettinen M, Sobin LH, Lasota J. Gastrointestinal stromal tumors of the stomach: a clinicopathologic, immunohistochemical, and molecular genetic study of 1765 cases with long-term follow-up. *Am J Surg Pathol.* 2005;29(1):52-68.
13. Mochizuki Y, Kodera Y, Ito S, et al. Treatment and risk factors for recurrence after curative resection of gastrointestinal stromal tumors of the stomach. *World J Surg.* 2004;28(9):870-5.
14. Demetri GD, von Mehren M, Antonescu CR, et al. NCCN Task Force report: update on the management of patients with gastrointestinal stromal tumors. *J Natl Compr Canc Netw.* 2010; 8 Suppl 2:S1-41; quiz S42-4.
15. Fletcher CD, Berman JJ, Corless C, et al. Diagnosis of gastrointestinal stromal tumors: a consensus approach. *Hum Pathol* 2002; 33(5):459-465.
16. Miettinen M, Lasota J. Gastrointestinal stromal tumors: pathology and prognosis at different sites. *Semin Diagn Pathol.* 2006 May;23(2):70-83. Review..