

Presentación de Caso

Tumor gástrico gigante del estroma gastrointestinal de alto riesgo
High-Risk Gastrointestinal Giant Stromal Tumor

Kamila Miranda Carracedo¹  , Dianet Saray Peña Ramírez¹ , Joaquín Alejandro Solarana Ortiz¹ , Danilo Taño Tamayo¹ 

¹Universidad de Ciencias Médicas Holguín. Facultad de Ciencias Médicas Mariana Grajales Coello. Hospital Clínico Quirúrgico "Lucía Íñiguez Landín". Holguín. Cuba .

Recibido: 12/5/20223

Aprobado: 24/7/2023

Publicado: 12/12/2023

RESUMEN

Introducción: Los tumores del estroma gastrointestinal (GIST) son extremadamente raros, representando sólo el 1 al 3 % de las neoplasias gástricas primitivas y se originan en las células de Cajal, que son células especializadas que tapizan el tubo digestivo y son responsables de iniciar el movimiento rítmico que impulsa a los alimentos y los residuos sólidos a través del tubo digestivo.

Presentación de caso : Se presenta una paciente femenina de 67 años de edad, raza negra con aumento de volumen visible y palpable, al ser examinada se encuentra tumor en hipocondrio izquierdo y mesogastrio de 30 centímetros aproximadamente, fue sometida a tratamiento quirúrgico, encontrándose gran tumor primario de estómago con crecimiento exofítico retroperitoneal. El estudio histológico confirmó un tumor del estroma gastrointestinal de estómago con índice mitótico de más de 10 por cada campo de mayor aumento. La evolución postoperatoria de la paciente fue satisfactoria .

Conclusiones: El tamaño del tumor al momento del diagnóstico junto a un índice mitótico elevado constituyen signos de mal pronóstico. La correcta estratificación del riesgo permite establecer las bases para un adecuado diagnóstico y tratamiento .

Palabras clave: CÉLULAS DE CAJAL; ESTADIFICACIÓN DE NEOPLASIAS; NEOPLASIAS GÁSTRICAS PRIMARIAS, TUMORES DEL ESTROMA GASTROINTESTINAL .

Descriptor: CÉLULAS INTERSTICIALES DE CAJAL; ESTADIFICACIÓN DE NEOPLASIAS; NEOPLASIAS GÁSTRICAS; TUMORES DEL ESTROMA GASTROINTESTINAL .

ABSTRACT

Introduction: Gastrointestinal stromal tumors (GIST) are extremely rare, accounting for only 1 to 3% of primitive gastric neoplasms and originate in Cajal cells, which are specialized cells that line the digestive tract and are responsible for initiating the rhythmic movement that drives food and solid waste through the digestive tract .

Case presentation : A 67-year-old female, black patient with visible and palpable volume increase was presented. When examined, a tumor was found in the left hypochondrium and mesogastrium of approximately 30 centimeters. She underwent surgery which found a large primary stomach tumor with retroperitoneal exophytic growth. The histological study confirmed a tumor of the gastrointestinal stroma of the stomach with a mitotic index of more than 10 for each field of greater increase. The postoperative evolution of the patient was satisfactory.

Conclusions: Tumor size at diagnosis and high mitotic index are signs of poor prognosis. The correct stratification of risk fosters the bases for an adequate diagnosis and treatment.

Keywords: CAJAL CELLS; NEOPLASM STAGING; PRIMARY GASTRIC NEOPLASMS; GASTROINTESTINAL STROMAL TUMORS

Descriptor : INTERSTITIAL CELLS OF CAJAL; NEOPLASM STAGING ; STOMACH NEOPLASMS; GASTROINTESTINAL STROMAL TUMORS .

INTRODUCCIÓN

Los tumores del estroma gastrointestinal (GIST Gastrointestinal Stromal Tumors) constituyen la categoría más amplia de neoplasias no epiteliales primarias del estómago e intestino delgado. El término GIST, empleado por primera vez en 1983 por Mazur y Clark engloba un grupo heterogéneo de neoplasias no epiteliales que muestran una gran variedad de diferenciaciones, lo que ha provocado un grado considerable de confusión en cuanto a su interpretación.

En 1998 Kindblom,⁽²⁾ planteó por primera vez la teoría de que estos tumores derivasen de la misma estirpe celular que la célula intersticial de Cajal, basándose en la positividad en ambos tipos celulares de un mismo marcador, el Caldesmon 117 (CD117) y Tirosin-quinasa (c-KIT)

Los GIST son extremadamente raros, representando sólo el 1-3 % de las neoplasias gástricas primarias y se originan en las células de Cajal, que son células especializadas que tapizan el tubo digestivo y participan en el estímulo para iniciar el movimiento rítmico que impulsa a los alimentos y los residuos sólidos a través del tubo digestivo. ^(1,2)

Los GIST se caracterizan por anomalías genéticas específicas que producen hiperactividad de un gen concreto, denominado proto-oncogén c-kit y la sobreproducción de determinadas proteínas, aparecen en cualquier grupo de edad, con una incidencia máxima en la sexta década de la vida. Su localización más frecuente es la parte media del estómago, seguida por el antro. Cerca del 20 % de estos tumores se sitúan cerca del píloro, pero es raro que produzcan obstrucción. ^(2,3)

Sus dimensiones varían desde unos milímetros a decenas de centímetros, alcanzando sólo el 20 % de ellos un tamaño superior a los 10 cm. Entre el 30 y el 50 % de los enfermos están asintomáticos en el momento del diagnóstico, especialmente cuando la neoplasia es de pequeño tamaño. La dificultad para diagnosticar estos tumores con métodos no invasivos ha sido en gran medida superada desde la aplicación de la tomografía axial computarizada y la ecografía, que constituyen junto con la endoscopia y los estudios inmunohistoquímicos, las pruebas diagnósticas más útiles y de empleo obligatorio en el diagnóstico y seguimiento de estos tumores. ⁽³⁾

La cirugía como modalidad de tratamiento incluye opciones que pueden variar desde las mínimamente invasivas hasta las grandes resecciones con el objeto de conseguir márgenes libres de enfermedad residual. ^(3,4)

Este reporte de caso presenta un GIST gástrico gigante con recuento mitótico elevado lo que lo incluye en la clasificación de alto riesgo .

Estudios inmunohistoquímicos

Positividad al Caldesmon 117 y Tirosin-quinasa

En el acto quirúrgico se encuentra gran tumor primario de estómago con crecimiento exofítico retroperitoneal, de curvatura mayor a nivel del antro y cuerpo de 30 centímetros de diámetro aproximadamente (**Fig.2**), consistencia dura, bordes irregulares, superficie nodular, que comprime duodeno, sin dilatación de vías biliares extrahepáticas, sin metástasis hepáticas ni infiltración de grandes vasos (**Fig.3**) realizándose gastrectomía subtotal con reconstrucción del tránsito gastrointestinal a través de Gastroenteroanastomosis tipo Billroth II.

Biopsia postoperatoria: Tumor del estroma gastrointestinal de alto riesgo con degeneración quística, presencia de calcificación, índice de mitosis más de 10 por cada campo de mayor aumento. Gastritis crónica severa con atrofia e hiperplasia linfoide.



Fig.2 Vista preoperatoria del abdomen



Fig.3 Laparotomía masa tumoral

La paciente fue seguida evolutivamente en la sala de Cirugía General, al quinto día se le retiró la sonda nasogástrica y se comenzó la vía oral, fue dada de alta a los siete días por su evolución postquirúrgica satisfactoria, tolerando la vía oral y con hábitos defecatorios fisiológicos, la herida quirúrgica no presentó complicaciones. Fue seguida por consulta externa primeramente a los 15 días, luego mensual por tres meses y trimestral por un año, además de su remisión al Servicio de Oncología para quimioterapia adyuvante. Al cabo del año la paciente presenta buena salud sin recidivas tumorales ni metástasis a órganos vecinos.

DISCUSIÓN

Los GIST son las lesiones subepiteliales malignas (neoplasias estromales/mesenquimales) más frecuentes del tracto gastrointestinal, aunque constituyen únicamente el 1% de las neoplasias primarias del TGI. ^(5,6) Estos tumores poseen un patrón de crecimiento intramural, al alcanzar un tamaño significativo se manifiesta como masa palpable y puede acompañarse de hemorragia gastrointestinal, obstrucción y perforación. ⁽⁷⁾ En el caso en cuestión cabe destacar la presencia de masa palpable acompañada de aerogastria, anorexia, trastornos dispépticos y sensación de plenitud gástrica lo que no coincide con la literatura revisada pues los GIST por lo general evolucionan de forma asintomática o por las manifestaciones antes mencionadas.

Los factores pronósticos aceptados en la actualidad incluyen: localización del tumor a lo largo del tracto gastrointestinal, tamaño tumoral superior a 5 cm, inmunohistoquímica del tumor (atipias nucleares, presencia de necrosis, invasión vascular, número de mitosis >5x50 campos de gran aumento, mutación en el protooncogén c-KIT), así como la participación de órganos vecinos y la presencia de metástasis. ^(5,6,7)

Al momento del diagnóstico la masa tumoral alcanzaba unos 30cm aproximadamente cuya biopsia reveló degeneración quística y calcificaciones con un número de mitosis >10x50 campos de gran aumento aspectos de mal pronóstico según los Criterios de Fletcher-NIH para la evaluación de riesgo. ^(5,6,7)

Diversos autores han encontrado una asociación entre las mutaciones del exón 11 del gen c-Kit y el comportamiento más agresivo de estos tumores. También es considerado por algunos autores como factor de mal pronóstico la rotura tumoral durante su extirpación, así como la resección quirúrgica incompleta. ^(5,6,7)

La localización más frecuente de las metástasis de estos tumores, es el hígado, peritoneo y pulmón, pudiendo aparecer incluso has metástasis es aconsejable dado que la neoplasia evolucionará en general más lentata 30 años después de extirpar el tumor primario. La exéresis de lamente incrementando la supervivencia del enfermo, que en términos generales no supera el 50% a los 5 años. ⁽⁷⁾

El diagnóstico diferencial debe establecerse entre neoplasias mesenquimales como son los lipomas, los liposarcomas, los leiomiomas, los leiomiomasarcomas y los schwannomas, además pueden tenerse en cuenta tumores neuroendocrinos, carcinomas poco diferenciados o linfomas. ^(8,9)

La cirugía es el tratamiento de elección de estos tumores, no existiendo diferencias significativas en términos de supervivencia a los 5 y 10 años entre aquellos pacientes tratados con una amplia resección y los tratados con una mínima resección de la neoplasia, siempre que esta no supere los 5 cm de diámetro y no existan metástasis hepáticas en el momento del diagnóstico, los GIST no responden a la quimioterapia y radioterapia convencional. ^(10,11)

Para aquellos enfermos en quienes la cirugía no pudo ser curativa, como tratamiento paliativo, se utiliza el Imatinib Mesylato (Gleevec®), empleado hasta ahora en el tratamiento de leucemia mieloide crónica con cromosoma Philadelphia (+). Su efecto terapéutico se basa en que la exposición de las células tumorales positivas para el receptor c-KIT a este fármaco, conduce al bloqueo de su actividad tirosin-quinasa, considerada como crítica en la patogenia de estos tumores. ^(10,13)

En la actualidad se utilizan otros inhibidores de la tirosin-quinasa cuando el Imatinib es no tolerado por el paciente o no es efectivo, ellos son: Sunitinib, Sorafenib, Dasatinib y Nilotinib.

CONCLUSIONES

Los GIST son tumores poco frecuentes, de difícil diagnóstico y generalmente se encuentran como hallazgo durante un chequeo médico por otra afección. El tamaño del tumor al momento del diagnóstico junto a un índice mitótico elevado constituye signos de mal pronóstico. La correcta estatificación del riesgo permite establecer las bases para un adecuado diagnóstico y tratamiento.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Choti MA. Gastrointestinal Stromal Tumors (GISTs). Medscape Oncology Drugs and diseases [en línea]. Estados Unidos: N Joseph Epat; c1994-2023 [actualizado 5/2/2023; citado 2/3/2023] Disponible en: <https://emedicine.medscape.com/article/278845-overview>.
2. Moreno Paquentín E, Caba MD, Sánchez García J, Arrangoiz Majul R, Cordera González CF, Luque LE et al. Reporte de caso clínico de un tumor del estroma gastrointestinal (GIST) gigante y revisión bibliográfica. Cir. ge. México [revista en internet]. 2018 [Citado 2/3/2023]; 40(2). Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/cirgen/cg-2018/cg182j.pdf>.
3. Valdes Peregrina EN, Hernández González M, León Pacheco O de, Mendoza Ramírez S. Extragastrintestinal stromaltumour. Report of primarytumour in theomentum. Revista Méd. del Hospital General de Méx. [revista en internet] 2018 oct-dic [citado 18/9/2023]; 81(4): 221-225. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.hgmx.2016.12.002>.
4. Arellano-López PR, Solalinde-Vargas R, Guzmán-Mejía JI, González-Pérez LG, Zamora-García AC. Gastrointestinal stromal tumor of the stomach. Case report. Rev. Méd. del Hospital General de Méx. [revista en internet]. 2018 [Citado 12/1/ 2023]; 81(4): 226-31. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.hgmx.2016.12.001>.
5. Poveda A, García del Muro X, López Guerrero JA, Cubedo R, Martínez V, Romero I, et al. GEIS guidelines for gastrointestinal sarcomas (GIST). Cancer Treat. Rev.[revista en internet]. 2017 [citado 2 /3/ 2021]; 55: 107-119. Disponible en <https://doi.org/10.1016/j.ctrv.2016.11.011>.
6. Zeng S, Seifert AM, Zhang JQ, Cavnar MJ, Kim TS, Balachandran VP, et al. Wnt/ β -catenin signaling contributes to tumor malignancy and is targetable in gastrointestinal stromal tumor. Mol. Cancer Ther. [revista en internet]. 2017 [citado 2/3/2021]; 16: 1954-1966. Disponible en: <https://doi.org/10.1158/1535-7163.MCT-17-0139>.
7. Geddert H, Braun A, Kayser C, Dimmler A, Faller G, Agaimy A, et al. Epigenetic regulation of CD133 in gastrointestinal stromal tumors. Am. J. Clin. Pathol. [revista en internet]. 2017 [citado 2/3/2021]; 147: 515-524. Disponible en <https://doi.org/10.1093/ajcp/aqx028>.
8. Akahoshi K, Oya M, Koga T, Shiratsuchi Y. Current clinical management of gastrointestinal stromal tumor. World J. Gastroenterol. [revista en internet]. 2018 [Citado 2/3/2023]; 24(26): 2806-2817. Disponible en: <https://doi.org/10.3748/wjg.v24.i26.2806>.
9. Martín Broto J, Martínez Marín V, Serrano C, Hindi N, López Guerrero JA, Ramos Asensio R, et al. Gastrointestinal stromal tumors (GISTs): SEAP-SEOM consensus on pathologic and molecular diagnosis. Clin. Transl. Oncol. [revista en internet]. 2017 [Citado 2/3/2023]; 19: 536-545. . [Citado 2/3/2023]. Disponible en: <http://link.springer.com/10.1007/s12094-016-1581-2>.
10. Portillo Miño JD, Carlosama Rosero YH, Melo Yépez JM, Mera Martínez PF. Gist gigante de alto riesgo: Reporte de caso y revisión de la literatura. Salud, Barranquilla [revista en internet]. 2021 [citado 8/6/2023]; 37(3): 880-892. Disponible en: <https://doi.org/10.14482/sun.37.3.616.33>.
11. Wu CE, Tzen CY, Wang SY, Yeh CN. Clinical Diagnosis of Gastrointestinal Stromal Tumor (GIST): From the Molecular Genetic Point of View. Cancers Basel [revista en internet]. 2019 [citado 8/6/2023]; 11(5): 679. Disponible en: <https://doi.org/10.3390/cancers11050679>

12. Pérez Calvo J, Castellví Valls J, Viso Pon L, Ortiz de Zárate L, González Santin V, Petrone P. Tratamiento neoadyuvante con Imatinib en un tumor gigante del estroma gastrointestinalrectal. Rev. Colomb. Cir. [revista en internet]. 2019 [citado 8/6/2023]; 33: 428-432. Disponible en: <https://doi.org/10.30944/20117582.90>.

13. Oliveros Wilche R, Pinilla Morales R, Sánchez Pedraz R, Contreras Ramo HF. Tumores estromales gastrointestinales (GIST) gástricos, serie de casos. Rev Colomb. Gastroenterol. [revista en internet]. 2021 [citado 8/6/2023]; 36(2): 172-179. Disponible en: <https://doi.org/10.22516/25007440.569>.

Contribución de los autores

Luis Enrique Jiménez-Franco /  <https://orcid.org/0000-0001-6975-3746>. Participó en: Conceptualización, revisión bibliográfica, supervisión, edición y redacción final del manuscrito.

Dianet Saray Peña Ramírez /  <http://orcid.org/0000-0002-4910-4287>. Participó en: Revisión bibliográfica, análisis citomorfológico, revisión del borrador original y del documento final.

Joaquín Alejandro Solarana Ortiz /  <http://orcid.org/0000-0001-9633-7086> Participó en: Revisión bibliográfica, revisión y edición del manuscrito, supervisión.

Danilo Taño Tamayo /  <http://orcid.org/0000-0002-0649-9573>. Participó en: Revisión bibliográfica y edición del manuscrito.

Conflictos de intereses

Los autores declaran que no existen conflictos de intereses.

Revista de Estudiantes de la Salud en Las Tunas. Este artículo está bajo una [licencia de Creative Commons Reconocimiento 4.0 Internacional](#), los lectores pueden realizar copias y distribución de los contenidos por cualquier medio, siempre que se mantenga el reconocimiento de sus autores