

CIENCIAS QUIRÚRGICAS

Centro Nacional de Cirugía de Mínimo Acceso (CNCMA), La Habana, Cuba.

Tumor extrínseco del estroma del intestino delgado. Presentación de caso

Extrinsic tumor of the small intestine stromal. Case presentation

Elizabeth Fernández Tamayo^I, Vivianne Anido Escobar^{II} y Jorge Gerardo Pereira Fraga^{III}

^IEspecialista Primer Grado en Imagenología. Máster en medios diagnósticos en la Atención Primaria de Salud. Instructora de la Universidad de Ciencias Médicas de La Habana. elizabethfdezt@infomed.sld.cu

^{II}Doctora en Ciencias de la Salud. Especialista Segundo Grado en Gastroenterología. Investigadora Auxiliar. Profesora Auxiliar de la Universidad de Ciencias Médicas de La Habana. vivianne@cc.sld.cu

^{III}Especialista Primer Grado en Cirugía General. Investigador Auxiliar. Profesor Auxiliar de la Universidad de Ciencias Médicas de La Habana. jorgepereira@infomed.sld.cu

RESUMEN

Introducción: Los tumores del estroma gastrointestinal son tumores raros, secundarios a una proliferación maligna de células mesenquimales y la resección quirúrgica completa de los mismos depende en gran medida de su diagnóstico rápido.

Objetivo: Presentar un caso clínico de tumor extrínseco del estroma del intestino delgado diagnosticado en su estado inicial haciendo énfasis en los hallazgos imagenológicos.

Presentación del caso: Paciente masculino de 56 años de edad que hasta 2014 no tenía un diagnóstico concluyente luego de aplicar diferentes pruebas diagnósticas por presentar anemia crónica y melena. En enero de 2015 se realiza ecografía abdominal, TAC multicorte simple y contrastada por vía oral y endovenosa, además de una colonoscopia virtual, y describiéndose una imagen hipodensa de aspecto tumoral, de densidad variable, sin infiltración de estructuras vasculares ni lesiones secundarias intraabdominales, compatible con GIST. Se decide realizar cirugía para la resección del tumor. Los estudios anatomopatológicos confirmaron un tumor fusocelular tipo GIST, de grado intermedio y de comportamiento agresivo.

Conclusiones: El éxito en el diagnóstico temprano de los GIST depende de la competencia de varias especialidades, donde los estudios imagenológicos tienen un papel importante en la conducta a seguir, ya sea para el tratamiento quirúrgico

adecuado o con coadyuvantes, debido a que son tumores complejos en su presentación.

Palabras clave: Tumor del estroma gastrointestinal, intestino delgado, tomografía axial computarizada.

ABSTRACT

Introduction: Gastrointestinal stromal tumors are rare tumors secondary to a malign proliferation of mesenchymal cells, and the complete surgical resection of these tumors depends in great measure of its quick diagnosis.

Objective: To present a clinical case of an extrinsic tumor of the small intestine stromal diagnosed in its initial state making emphasis in imaging diagnostic.

Case presentation: A 56 years old male patient that didn't have up a conclusive diagnostic until 2014 after applying different diagnostic tests because he presented chronic anemia and melena. In January 2015 was carried out an abdominal echography, a simple oral and intravenous contrasted multilayer computerized axial tomography, an also a virtual colonoscopy, describing a hypodense image of tumoral appearance, with variable density, nor infiltration of vascular structures neither intra-abdominal secondary lesions, concordant with GIST. It was decided to carry out surgery for the complete tumor resection. The anatomic and pathological studies confirmed a GIST type fusocellular tumor, of intermediate degree and aggressive bearing.

Conclusions: The success in GIST early diagnosis depends of several specialties domain, where the imaging studies play an important role in the behavior to be followed, either for an appropriate surgical treatment or with adjuvant, because they are complex tumors in its presentation.

Keywords: Gastrointestinal stromal tumors, small intestine, computerized axial tomography.

INTRODUCCIÓN

Los tumores del estroma gastrointestinal (GIST, siglas del inglés) son tumores raros, secundarios a una proliferación maligna de células mesenquimales y su frecuencia de aparición está entre 1-3% entre las enfermedades malignas del sistema digestivo. Las localizaciones predominantes son el estómago (60-70%) y el intestino delgado (25-30%), en comparación con otros segmentos del tracto gastrointestinal (hasta el 5%).^{1, 2}

Se caracterizan por la heterogeneidad en tamaño, morfología y conducta biológica. Tienen un potencial maligno incierto, observándose desde tumores benignos hasta neoplasias muy agresivas, muchas veces metastásicas. Su presentación clínica es variable, siendo el dolor abdominal, una masa palpable o hemorragia gastrointestinal los síntomas más comunes, sobre todo relacionados con el tamaño del tumor. Entre 20-30% son asintomáticos y su diagnóstico es accidental.³

De todos los tumores estromales del intestino delgado entre 40-50% son malignos; esto se debe seguramente a la presentación y diagnóstico tardío de este tipo de tumores, cuando ya son muy grandes y frecuentemente complicados.⁴

La resección quirúrgica completa con un margen de seguridad de 1-2 cm es el tratamiento más indicado, aunque complementaria a esta se puede aplicar la quimioterapia adyuvante lo cual mejora la evolución de los pacientes portadores. También se ha utilizado la extracción del tumor por laparoscopia, observándose complicaciones menores; sin embargo, este proceder no se aconseja en pacientes con tumores voluminosos.^{5,6}

OBJETIVO

Debido a que resulta muy importante el diagnóstico temprano de estos tumores, para asegurar una mayor supervivencia de los pacientes, el objetivo del presente trabajo es presentar un caso clínico de tumor extrínseco del estroma del intestino delgado diagnosticado en su estado inicial haciendo énfasis en los hallazgos imagenológicos.

Presentación del caso

Paciente JVFS, del sexo masculino, de 56 años de edad, que se atiende en la consulta de Gastroenterología del Centro Nacional de Cirugía de Mínimo Acceso desde 2007 por estudio de anemia crónica y episodios de melena. Presenta como antecedentes patológicos personales, litiasis vesicular y renal, infarto de miocardio agudo (en 2010) e hipertensión arterial.

En su seguimiento se realizaron múltiples estudios: endoscopia superior e inferior, enteroscopia y cápsula endoscópica, sin arribar a resultados concluyentes. En enero de 2015 se somete a la última enteroscopia resultado de la cual se realiza un íleo paralítico que resuelve con hidratación. Se realizaron complementarios arrojando una cuantificación de hemoglobina de 102 g.L^{-1} , hematocrito de 0,30% y eritrosedimentación de 27 mm.h^{-1} . El resto de los parámetros hemoquímicos se encontraron dentro de los rangos de referencias normales.

Se indicó ecografía abdominal, en la cual se informó: imagen hipoecoica de aspecto tumoral localizada en la fosa ilíaca derecha (FID) de dimensiones entre $84 \times 69 \text{ mm}$, con contornos irregulares, lo que impresiona corresponder con lesión de vías digestivas específicamente intestino delgado. Sugerencia: realizar una Tomografía Axial Computarizada (TAC). No hay presencia de lesiones secundarias intra-abdominales, no adenomegalias y no líquido libre intra-abdominal. (Figura 1).



Figura 1. Ecografía abdominal: Masa hipoecoica localizada en fosa ilíaca derecha impresionando lesión tumoral de vías digestivas, específicamente intestino delgado. (Círculo de las líneas discontinuas rojas).

Se solicita además una colonoscopia, en la que se visualiza compresión extrínseca a nivel del ciego, no logra rebasar la válvula ileocecal. Se decide realizar TAC contrastada vía oral y endovenosa, además de una colonoscopia virtual.

TAC multicorte simple y contrastada vía oral y endovenosa: Se observa próximo a la FID imagen hipodensa de aspecto tumoral que mide 86 x 69mm, de densidad variable (40-51 UH), la cual tras la administración del contraste en fase arterial se comporta hipercaptante, llega hasta 103 UH y en fase venosa hasta 84 UH, lo que provoca compresión del ciego, en íntima relación con íleon terminal. Esta lesión tiene crecimiento anterior muy próximo al peritoneo visceral sin infiltrar este, no crecimiento intraluminal, no se descarta un tumor tipo GIST de íleon terminal, no adenomegalias intraabdominales, no infiltración de estructuras vasculares ni lesiones secundarias intraabdominales. (Figura 2 A y 2 B).



Figura 2A. TAC multicortes simple: masa tumoral de crecimiento extraluminal sin infiltración a estructuras adyacentes. (Círculo de líneas discontinuas rojas).



Figura 2B. TAC multicortes contrastada vía oral: masa tumoral en proyección de FID de crecimiento extraluminal en íntimo contacto con íleon terminal. (Círculo de líneas discontinuas rojas).

Colonoscopia virtual: Imagen polipoidea que protruye hacia la luz del recto y se toma biopsia. Se visualiza región del ciego, con compresión extrínseca del mismo, no lesión intraluminal a este nivel. (Figura 2 C).



Figura 2C. Colonoscopia virtual: Compresión extrínseca del ciego por masa extraluminal que provoca disminución de la luz del asa intestinal.

Se discute con la especialidad de Cirugía, considerando se trate de un GIST de crecimiento extraluminal por lo que se decide realizar una resección quirúrgica inmediata. (Figura 3).



Figura 3. Vista macroscópica de la masa tumoral tras la resección quirúrgica.

Resultados anatomopatológicos

- **Biopsia diagnóstica de recto post colonoscopia:** Colitis inespecífica reactiva.
- **Biopsia de intestino delgado post quirúrgica:** Tumor fusocelular del estroma gastrointestinal tipo GIST, de grado intermedio, de comportamiento agresivo, tamaño del tumor 80 x 60 x 40mm, apéndice cecal normal.

Se da el alta al paciente de nuestra Institución a los 7 días y se orienta que se realice seguimiento por consulta de Oncología para tratamiento adyuvante postoperatorio.

DISCUSIÓN

Los tumores del estroma gastrointestinal constituyen un grupo especial de lesiones, cuya definición patológica se ha establecido recientemente, dada la evolución en las técnicas de análisis inmunohistopatológico y de biología molecular.^{7,8} A pesar de su infrecuente presentación, es importante para el cirujano y radiólogo conocer su clasificación, características biológicas y las modalidades diagnósticas existentes.⁹

La tasa de incidencia anual de los GIST varía entre 11-14/1 000 000, mientras que la incidencia de las formas malignas es de 4/1 000 000 y engloban el 20-30% de todos los sarcomas de tejidos blandos. En general entre 0,1-3% de todos los tumores malignos son diagnosticados como GIST. En la actualidad no se ha podido precisar con certeza la incidencia de las formas benignas, pues se requiere de la conjugación entre los hallazgos quirúrgicos y anatomopatológicos.¹⁰⁻¹²

Es raro encontrar estos tumores en niños, pues se desarrollan típicamente en individuos con más de 40 años de edad, con un promedio de edad entre los 55-65 años. No hay diferencias significativas en lo que se refiere a la frecuencia entre los hombres y mujeres, aunque se ve ligeramente más a menudo en estas últimas.¹³⁻¹⁵ En una serie de 46 pacientes con GIST, realizada por Salari y colaboradores,¹⁵ se observó que el 60,9% eran mujeres y el 39,1% eran hombres, con edades entre 18-93 años (edad media: 58,7±16,3).

Fuera del tracto gastrointestinal son excepcionales y se considera que las localizaciones en el mesenterio,¹⁶ el epiplón o el retroperitoneo¹⁷ se deben con mayor probabilidad a metástasis o a extensión tumoral, y se denominan E-GIST (*Extra-gastrointestinal stromal tumors*). Hay reportes de casos con localizaciones en la cara superior de la vejiga urinaria,¹⁸ el bazo⁷ y el páncreas,^{7,19} el hígado y los huesos,²⁰ los ovarios,²¹ la pelvis,²² entre otras.

La tomografía axial computarizada (TAC) es el método imagenológico de elección para su estudio radiológico y los hallazgos más frecuentes son: masa exofítica que se origina de la pared del estómago o intestino, bien delimitada, que puede presentar hemorragia, necrosis o componente quístico, raramente asociado a obstrucción.²³ Además se puede evaluar la extensión del tumor y la presencia o no de abscesos o metástasis. Para el estudio deben ser administrados tanto contraste por vía oral como endovenoso para delimitar los márgenes intestinales,⁴ como se realizó en el caso que se presenta.

Los tumores muy grandes (>15 cm) pueden parecer más complejos debido a la necrosis, hemorragia o cambios degenerativos que presentan. Muchas veces suele ser difícil identificar el origen de un tumor primario de gran tamaño debido a su crecimiento exofítico característico.²⁴ Este crecimiento es el que hace que la tomografía sea de mayor utilidad que la endoscopia y la serie gastrointestinal contrastada para evaluar la extensión y el tamaño del tumor. Además, a través del seguimiento de las imágenes obtenidas por TAC, se tiene una idea de la conducta a seguir para poder realizar el tratamiento quirúrgico,²⁵ aspectos que fueron puestos en práctica en el presente estudio, pues desde que se realizaron los estudios imagenológicos ya se tenía la sospecha de un GIST.

Se plantea que los resultados obtenidos con la TAC son comparables con la resonancia magnética nuclear (RNM) y la tomografía por emisión de positrones con fluorodeoxiglucosa (FDG-PET); este último método es de especial utilidad para el seguimiento del paciente, dada la alta actividad glicolítica de estos tumores.^{26,27} En este caso, solo fue necesaria la TAC contrastada, y se obtuvieron resultados concluyentes, lo cual permitió la intervención inmediata del paciente.

Dietrich y colaboradores²⁸ plantean que es muy importante tener también en cuenta otros estudios imagenológicos como son las técnicas modernas de ultrasonido, entre las que se encuentran:

- Ultrasonido abdominal convencional modo B y Doppler a color para la detección específica del tumor.
- Ultrasonido abdominal contrastado para la detección de posibles metástasis en el hígado, el seguimiento de dichas metástasis durante el tratamiento con quimioterapia o el tratamiento ablativo.
- Ultrasonido dinámico con contraste.
- Ultrasonido endoscópico simple y con contraste, este último para la caracterización de lesiones subepiteliales.
- Elastografía en tiempo real por ultrasonido endoscópico.

CONCLUSIONES

Con la presentación de este caso se reafirma la variabilidad y complejidad en las presentaciones de los tumores del estroma gastrointestinal, y más específicamente en el intestino delgado, los cuales se consideran como muy raros. Se mostró la utilidad de la TAC en el estadiamiento y localización específica del tumor y la evaluación de

sus posibles metástasis. Además se evidencia una vez más la importancia del manejo temprano y rápido de estos pacientes por un grupo multidisciplinario en el que el especialista en imagenología cumple un papel crucial tanto en el diagnóstico como en la conducta a seguir, en la resección quirúrgica, o durante el tratamiento coadyuvante.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Landi B, Blay JY, Bonvalot S, Bouché O, Coindre JM, Émile JF, *et al.* Tumeurs stromales gastro-intestinales(GIST). Thésaurus National de Cancérologie Digestive (TNCD). 2015. [Citado Dic 2015]. Disponible en: <http://www.snfge.org/content/12-tumeurs-stromales-gastro-intestinales-gist>
2. Ud N, Ahmad Z, Arshad H, Idrees R, Kayani N. Gastrointestinal Stromal Tumors: A Clinicopathologic and Risk Stratification Study of 255 Cases from Pakistan and Review of Literature. *Asian Pac J Cancer Prev.* 2015;16 (12):4873-80.
3. Ramos AE, Vallés ME, Rodríguez JR, Neyra CM, Vargas FA. Tumor del estroma gastrointestinal. *Rev Gastroenterol Perú.* 2014; 34(3):237-41.
4. Alanis-Lara J, Castro-Villamour AR, Bravo-Ontiveros F, Arroyo-Hernández G, Klug-Falicoff M. Tumores del estroma gastrointestinal; a propósito de un caso en el yeyuno. *Anales de Radiología México.* 2015; 14:108-16.
5. Furukawa M, Izumi S, Asano H, Hiroaki MD, Sadanobu MD, Masaki MD, *et al.* Late umbilical port-site recurrence of a gastrointestinal stromal tumor with an acquired PDGFR α mutation after laparoscopic resection: report of a case. *Surg Laparosc Endosc Percutan Tech.* 2012; 22: e109-e111.
6. Hachim H, Majbar AM, Alaoui M, Raiss M, Sabbah F, Hrorra A, *et al.* Abdominal wall recurrence of a gastrointestinal stromal tumor: case report *Springer Plus.* 2015; 4:429-32.
7. Tarafa Y, Arrúe A, Acosta J, Rodríguez R, Cabreja MO, Rosales SO. Tumor gástrico estromal. *Rev Cub Med Mil [revista en la Internet].* 2011 Mar; 40(1): 63-69. [Citado 2015 Dic 15]. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0138-65572011000100009&lng=es
8. Barnett CM, Corless CL, Heinrich MC. Gastrointestinal stromal tumors: molecular markers and genetic subtypes. *Hematol Oncol Clin North Am.* 2013; 27:871-88.
9. Rammohan A, Sathyanesan J, Rajendran K, Pitchaimuthu A, Perumal SK, Srinivasan U, *et al.* A gist of gastrointestinal stromal tumors: A review. *World J Gastrointest Oncol.* 2013; 5:102-12.
10. Asija AP, Mejia AV, Prestipino A, Pillai MV. Gastrointestinal Stromal Tumors: A Review. *Am J Ther.* 2013; 20(4): Aug 12. [Citado 2015 Dic 15]. Disponible en: http://journals.lww.com/americantherapeutics/Abstract/publishahead/Gastrointestinal_Stromal_Tumors_A_Review_.99343.aspx
11. Zhao X, YueC. Gastrointestinal stromal tumor. *J Gastrointest Oncol.* 2012; 3(3):189-208

12. Joensuu H1, DeMatteo RP. The management of gastrointestinal stromal tumors: a model for targeted and multidisciplinary therapy of malignancy. *Annu Rev Med.* 2012;63:247-58.
13. Colombo C, Ronellenfisch U, Yuxin Z, Rutkowski P, Miceli R, Bylina E, *et al.* Clinical, pathological and surgical characteristics of duodenal gastrointestinal stromal tumor and their influence on survival: A multi-center study. *Ann SurgOncol.* 2012; 19:3361-7.
14. Beham A, Schaefer IM, Cameron S, von Hammerstein K, Füzesi L, Ramadori G, *et al.* Duodenal GIST: A single center experience. *Int J Colorectal Dis.* 2013; 28:581-90.
15. Salari M, Ahadi M, Hoseini SM, Mokhtari E, Gafarzadehgan K, Hashemian HR, *et al.* Gastrointestinal Stromal Tumors in Northeastern Iran: 46 Cases During 2003-2012. *Middle East J Dig Dis.* 2015; 7:161-5.
16. Basnet S, Lakhey A. Extra-Intestinal Gastrointestinal Stromal Tumor of Omentum. *J. Pathol Nepal.* 2014; 4(8):682-4.
17. Bár T, Sankot J, Adamová Z, Mičulka P. Extraintestinal GIST-case report. 2015, 94(9):383-86.
18. García-Seguía A, Gascón M. Tumor del estroma gastrointestinal en la vejiga urinaria. *Actas Urol Esp [revista en la Internet].* 2011 Feb; 35(2): 124-125. [Citado 2015 Dic 15]. Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0210-48062011000200014&lng=es
19. Ramos AE, Vallés ME, Rodríguez JR, Neyra C, Vargas FA. Tumor del estroma gastrointestinal. *Rev. gastroenterol. Perú [revista en la Internet]* 2014 jul; 34(3). [Citado 2015 Dic 15]. Disponible en: http://www.scielo.org.pe/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1022-51292014000300009&lng=es&nrm=iso
20. Aktan M, Koc M, Yavuz BB, Kanyilmaz G. Two cases of gastrointestinal stromal tumor of the small intestine with liver and bone metastasis. *Ann Transl Med.* 2015;3(17):259-62.
21. Jindal G, Rastogi R, Kachhawa S, Meena GL. CT findings of primary extra-intestinal gastrointestinal stromal tumor of greater omentum with extensive peritoneal and bilateral ovarian metastases. *Indian J Cancer.* 2011;48:135-7.
22. Çöl K, Yilmaz F. A Case Report of an Extraintestinal GIST Presenting as a Giant Abdominopelvic Tumor. *Gastrointest Cancer Res.* 2013; 6(4): 120-22.
23. Estrada Y, Camacho J, Lebroc D, Pulido A, Carvajal JA. Tumores estromales. A propósito de un caso. *Mediciego. Perú [revista en la Internet]* 2012; 18 (Suplem. 1). [Citado 2015 Dic 15]. Disponible en: http://bvs.sld.cu/revistas/mciego/vol18_supl1_2012/casos/t-21.html
24. Choi YR, Kim SH, Kim SA, Shin CI, Kim HJ, Kim SH, *et al.* Differentiation of large (≥ 5 cm) gastrointestinal stromal tumors from benign subepithelial tumors in the stomach: radiologists' performance using CT. *Eur J Radiol.* 2014 ;83(2):250-60.

25. Milliron B, Mittal PK, Camacho JC, Datir A, Moreno CC. Gastrointestinal Stromal Tumors: Imaging Features Before and After Treatment. *Curr Probl Diagn Radiol*. 2015 Aug 7. [Citado 2015 Dic 15]. Disponible en: <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0363018815001218>
26. Johnston FM, Kneuert PJ, Cameron JL, Sanford D, Fisher S, Turley R, *et al*. Presentation and management of gastrointestinal stromal tumors of the duodenum: A multi-institutional analysis. *Ann Surg Oncol*. 2012;19:3351-60.
27. Tezcan Y, Koç M. Gastrointestinal stromal tumor of the rectum with bone and liver metastasis: a case study. *Med Oncol*. 2011;28 Suppl 1:S204-6.
28. Dietrich CF, Jenssen C, Hocke M, Cui XW, Woenckhaus, Ignee A. Imaging of Gastrointestinal Stromal Tumours with Modern Ultrasound Techniques – A Pictorial Essay. *Z Gastroenterol*. 2012; 50: 457-67.

Recibido: 23 de diciembre de 2015.
Aprobado: 2 de junio de 2016.