Cir Esp. 2014;92(Espec Congr):625

Cirugía Española

www.elsevier.es/cirugia

P-252 - Duodenectomía como tratamiento de tumor de GIST múltiple asociado a neurofibromatosis tipo I. Una intervención infrecuente pero eficaz

B. Pérez Saborido, A. Barrera Rebollo, E. Asensio Díaz, S. Mambrilla Herrero, M. Rodríguez López, R. Velasco López, L.M. Díez González y J L. Marcos Rodríguez

Hospital Universitario del Río Hortega, Valladolid.

Resumen

Introducción: La neurofibromatosis tipo I (síndrome de Von Recklinghausen) es una enfermedad de carácter autosómico dominante. Es característica la aparición de manchas café con leche, neurofibromas, nódulos de Lisch y también se asocia a tumores GIST. Los GIST en pacientes con NF I suelen tener características diferentes a los hallados en pacientes sin NF, distinto fenotipo, localización más habitual en duodeno, tamaño pequeño, escasa tasa de mitosis y habitualmente ausencia de mutaciones KIT y PDGFRa.

Caso clínico: Presentamos un caso de una mujer de 50 años diagnosticada desde la infancia de neurofibromatosis tipo I, con fenotipo típico, manchas café con leche y neurofibromas cutáneos sin antecedentes quirúrgicos. En la ecografía abdominal se halla incidentalmente lesión en proceso uncinado. En la eco-endoscopia se observa masa de 2 cm aproximadamente en el proceso uncinado y otra adyacente de 1,2 cm de las que se realiza PAAF, siendo la anatomía patológica compatible con GIST de bajo grado. El TAC muestra una masa en el proceso uncinado de 4 × 6 cm compatible con el diagnóstico de tumor de GIST. Se propone intervención quirúrgica para realización de duodenopancreatectomía cefálica. En la intervención se halla una lesión de 2 cm en el borde mesentérico de la tercera porción duodenal que se consigue liberar del proceso uncinado y otra de unos 5 cm en el borde antimesentérico enfrentada a la anterior, además de hallarse otras lesiones intestinales de pequeño tamaño adyacentes, todas ellas con aspecto cerebroide compatible con tumor de GIST; sin

See front matter © 2014 Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados

evidencia en ecografía intraoperatoria de lesión pancreática. Ante estos hallazgos se realiza duodenectomía, desde un cm distal a la papila hasta el ángulo de Treitz. Se reconstruye el tránsito con anastomosis duodenoyeyunal terminoterminal manual, reforzada con el sellador tisular Tachosil. Además presentaba otro tumor de GIST de 1 cm en borde antimesentérico yeyunal resecado con resección en cuña. En la anatomía patológica se describen estas tumoraciones como GIST siendo el de mayor tamaño también de mayor índice mitótico con riesgo intermedio de malignidad (grupo IIIa de MIETTINEN) (KIT+ Ki97 3%) El postoperatorio cursó sin incidencias iniciándose tolerancia a los 2 días y dando de alta a la paciente a los 5 días de la intervención. No se ha realizado adyuvancia y tras 6 meses de seguimiento la paciente se encuentra asintomática y sin signos de recidiva tumoral.

Discusión: La neurofibromatosis es una enfermedad infrecuente, conocer la relación de ésta con los tumores del estoma gastrointestinal es importante para adecuar el tratamiento a estos pacientes. Los GIST asociados a NF 1 tienen mayor localización duodenal. La duodenectomía con anastomosis duodenoyeyunal termino-terminal es una intervención eficaz para el tratamiento de tumores de GIST de 2ª-3ª porción duodenal que no permiten resecciones segmentarias.

See front matter © 2014 Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados