



Cirugía Española



www.elsevier.es/cirugia

P-015 - TUMORES DEL ESTROMA GASTROINTESTINAL MÚLTIPLES EN ASOCIACIÓN CON NEUROFIBROMATOSIS TIPO 1, UN NUEVO RETO EN EL MANEJO TERAPÉUTICO

Alonso Carnicero, Patricia; Uriarte González, Javier; Marín Ortega, Héctor; Aranda Escaño, Elena; Alonso Calderón, Eva; Tellaeche de la Iglesia, Miriam; Sánchez Campos, Alberto; Colina Alonso, Alberto

Hospital de Cruces, Barakaldo.

Resumen

Objetivos: Presentar un caso de GIST múltiples en una paciente afecta de neurofibromatosis tipo 1, revisar la asociación entre ambas patologías y evidenciar el reto que supone el manejo del GIST en estos casos. La neurofibromatosis tipo 1 es una enfermedad hereditaria autosómica dominante caracterizada por la aparición de neurofibromas cutáneos. Existen una serie de tumores que afectan con mayor frecuencia a los individuos que poseen dicho síndrome en comparación con la población general. La mayoría de las lesiones gastrointestinales que presentan dichos pacientes son tumores neurogénicos, sin embargo se ha objetivado una asociación entre la neurofibromatosis tipo 1 y los tumores GIST, aunque dichos casos son aún poco frecuentes en la literatura. Además en estos casos el manejo va precisar un nuevo enfoque, pues presentan altas tasas de resistencia al tratamiento con imatinib.

Caso clínico: Presentamos el caso, con imágenes muy representativas de la Cirugía, de una mujer de 73 años con neurofibromatosis tipo 1 diagnosticada incidentalmente de GIST en primer asa yeyunal. Es intervenida de manera programada objetivándose intraoperatoriamente una tumoración de 3-4 cm en la primera asa yeyunal y múltiples lesiones compatibles con fibromas en cara anterior gástrica. Se realiza resección yeyunal y anastomosis termino terminal mecánica y se toma biopsia de una de las lesiones gástricas. La paciente es dada de alta el 4º día postoperatorio sin presentar complicaciones. El análisis anatomopatológico de la pieza muestra en yeyuno un tumor del estroma gastrointestinal de bajo grado de 0,6 y 3,8 cm con márgenes libres. La biopsia de pared gástrica muestra un GIST de bajo grado de 0,8 cm con márgenes quirúrgicos afectados: pT2 (m3). El caso es presentado en el comité de tumores, decidiéndose actitud expectante con seguimiento estrecho y pruebas de imagen periódicas para en caso de crecimiento tumoral, actuar en consecuencia.

Discusión: Los pacientes con NF1 pueden presentar tumores GIST con una frecuencia del 4-25%, aunque hay son pocos los casos descritos en la literatura respecto a esta asociación. La localización más frecuente es en estómago e intestino delgado. Además dichos tumores tienden a ser múltiples, en comparación con los GIST esporádicos. El manejo de los GIST ha sido una de las mayores revoluciones en oncología con el tratamiento con inhibidores de la tirosina quinasa como imatinib y sunitinib. Sin embargo, se ha objetivado que las mutaciones de los GIST esporádicos y los GIST múltiples asociados a NF1 son diferentes, y por tanto la sensibilidad a imatinib de los GIST asociados a neurofibromatosis es limitada. Por tanto, ante un caso de tumor GIST en un paciente afecto de neurofibromatosis, es importante evaluar el número y la localización, ya que dada su tendencia a ser multicéntricos y la resistencia al imatinib, el tratamiento de elección es, siempre que sea posible, la resección quirúrgica radical.