

Tumor maligno de la estroma gastrointestinal localizado en el epiplón. Falso diagnóstico de cistoadenocarcinoma ovárico

R. Sáez Redín, I. Martínez Montero*, I. Fernández Andrés*, E. Uzcudun Jáuregui*, E. Urbiola Marcilla** y F. Domínguez-Cunchillos
Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo. *Servicio de Obstetricia y Ginecología Dr. M. Ezcurdia Gurpegi).
**Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Virgen del Camino. Pamplona.

Resumen

Los tumores de la estroma gastrointestinal (GIST) son tumores mesenquimales del tracto gastrointestinal, que suelen revelar positividad para CD34 y CD117, y cuyo potencial de malignidad es difícil de predecir. Suelen clasificarse en benignos, *borderline* y malignos, si bien algunos de los etiquetados como benignos pueden metastatizar varios años después de un tratamiento quirúrgico oncológicamente correcto.

Presentamos el caso de una paciente, a la que 7 años antes se le había realizado una resección intestinal por leiomioma mixoide de íleon y que fue intervenida quirúrgicamente con el diagnóstico de sospecha de cistadenocarcinoma de ovario. El estudio histológico reveló un tumor maligno de la estroma gastrointestinal con diferenciación mioide localizado en el epiplón.

Del caso presentado y de la bibliografía consultada parece inferirse que el potencial maligno de los GIST es difícil de predecir y que a los 5 años la supervivencia, incluidas todas las formas de enfermedad, varía entre el 20 y el 50%.

Palabras clave: Tumor estromal gastrointestinal. Epiplón.

(*Cir Esp* 2001; 69: 411-413)

MALIGNANT GASTROINTESTINAL TUMOR LOCATED IN THE OMENTUM. FALSE DIAGNOSIS OF OVARIAN CYSTADENOCARCINOMA

Gastrointestinal stromal tumors (GIST) are mesenchymal tumors of the digestive tract that usually show positivity to CD34 and CD117 and whose potential malignancy is hard to predict. They are usually classified as benign, borderline or malignant although some benign tumors can metastasize several years after appropriate oncological surgical treatment. We present the case of a female patient who underwent surgery for a suspected diagnosis of ovarian cystadenocarcinoma. Seven years previously, the patient had undergone intestinal resection for myxoid leiomyoma of the ileum. Histological examination revealed a malignant GIST located in the omentum. This case and other reports in the literature suggest that the potential malignancy of GISTs is difficult to predict and that the 5-year survival rate for all forms of the disease varies between 20% and 50%.

Key words: Gastrointestinal stromal tumor. Omentum.

Introducción

Los tumores de la estroma gastrointestinal (GIST) son tumores mesenquimales del tracto gastrointestinal y constituyen un amplio grupo de neoplasias primarias que asientan preferentemente en el estómago (60-70%) y el intestino delgado (25-

30%)^{1,2}. Son infrecuentes los localizados en el esófago, el colon y el recto.

Se caracterizan por una notable variabilidad celular y su potencial de malignidad es difícil de predecir. Aunque suelen emplearse los mismos parámetros para su clasificación (densidad celular, número de mitosis por campo y tamaño tumoral), varían los criterios utilizados por los distintos autores¹⁻⁴; en cualquier caso, se clasifican habitualmente en benignos, *borderline* y malignos.

La edad de presentación oscila entre 40 y 60 años; sin embargo, también se han descrito algunos casos en niños, con lo que la media de edad se sitúa alrededor de los 40 años^{2,5}. Se ha

Correspondencia: Dr. F. Domínguez-Cunchillos.
Avda. Pío XII, 24, 5.º I. 31008 Pamplona.

Aceptado para su publicación en julio del 2000.

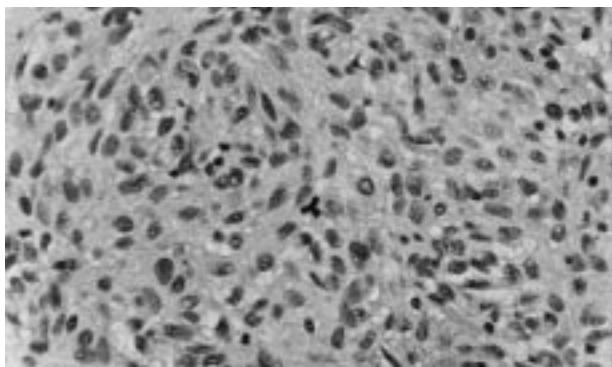


Fig. 1. Proliferación fascicular con atipia citológica. En el centro de la imagen se aprecia una mitosis bipolar.

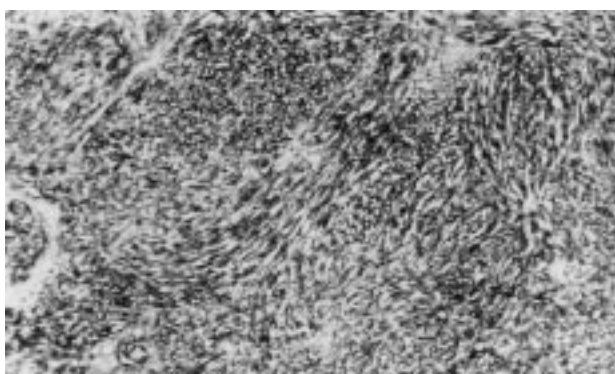


Fig. 2. Estudio inmunohistológico (CD34). Intensa positividad en células tumorales.

podido comprobar que en estos pacientes existen, comúnmente, alteraciones del ADN localizadas en el brazo largo del cromosoma 14².

A los 5 años la supervivencia de los GIST, incluidas todas las formas de enfermedad, varía entre el 20 y el 50%¹.

Caso clínico

Mujer de 50 años de edad, remitida por su médico de familia al área de urgencias de nuestro centro por presentar una masa pélvica y que, tras los hallazgos ecográficos, es enviada al servicio de obstetricia y ginecología para estudio con el diagnóstico de sospecha de tumoración anexial derecha.

Entre sus antecedentes personales destacaban los siguientes: apendicectomía; intervención quirúrgica 12 años antes por teratoma quístico benigno de ovario derecho; nueva intervención quirúrgica, 7 años antes del cuadro que motivó su ingreso, por leiomioma mixoide de íleon; colecistectomía 2 años antes. Diagnosticada de obesidad e hipercolesterolemia. Nuligesta; menopausia a los 48 años. En la exploración física del abdomen se objetivó la presencia de una masa palpable que ocupaba el hipogastrio y la zona periumbilical, dura, mal delimitada y no dolorosa.

La exploración ginecológica reveló genitales externos normales, cérvix de aspecto atrófico y cistocele de grado II-III. En el tacto vaginal se apreció el útero desviado a la izquierda por

una masa que ocupaba la fosa ilíaca derecha y el vacío derecho, llegando hasta el hipocondrio del mismo lado.

Pruebas complementarias. Analítica de sangre y orina dentro de la normalidad, salvo discreta elevación de gamma-GT y transaminasas. Marcadores tumorales: CEA 2,4 ng/ml; CA 125,55 U/ml; CA 19,9: < 1 U/ml. Citología triple de cérvix: normal. Frotis intermedio. Citología endometrial: normal. Radiografía de tórax normal; radiografía de abdomen: imagen de masa en pelvis menor. ECG y PFR dentro de la normalidad. Enema opaco: normal.

Ecografía ginecológica: gran tumoración intraabdominal de características ecográficas muy abigarradas, compatible con carcinoma de ovario. TC abdominal: masa abdominopélvica, de probable origen ovárico que planteaba el diagnóstico diferencial entre tumor de Krukenberg y cistadenocarcinoma ovárico.

Con el diagnóstico de sospecha de adenocarcinoma ovárico se realizó laparotomía exploradora, que puso de manifiesto la presencia de una gran tumoración adherida a la pared abdominal, dependiente del epiploon que presentaba notable vascularización y hemorragia fácil con el roce. El resto de los órganos intraabdominales, incluidos el útero y el anejo izquierdo, eran normales. Se realizó la extirpación de la masa epiploica y biopsia peroperatoria que fue informada como "tumoración sólida no fiable por congelación".

El curso postoperatorio fue normal, no presentando la paciente ningún tipo de complicación y normalizándose las cifras de las transaminasas.

El estudio anatomopatológico definitivo fue informado como "tumor maligno de la estroma gastrointestinal con diferenciación mioide". Se realizó un estudio inmunohistoquímico, que reveló una clara positividad para CD34 y vimentina, positividad para actina y, curiosamente también, para queratina de bajo peso molecular. No se observó positividad para S 100 ni desmina.

A los 8 meses de la intervención la paciente fue diagnosticada de metástasis hepáticas múltiples; 4 meses después de este diagnóstico la paciente continúa viva.

Discusión

Los GIST son tumores poco frecuentes y su edad de presentación oscila entre 40 y 60 años^{2,5}.

Sus manifestaciones clínicas, aunque suelen ser inespecíficas, dependerán de la localización del tumor, del tipo de crecimiento que presente (endo o exofítico) y de su agresividad. La presencia de una masa palpable puede permitir el diagnóstico de este tipo de tumores hasta en el 50% de los casos⁶, tal y como ocurrió en el aquí presentado.

En ocasiones resulta difícil precisar si se trata de tumores benignos o malignos.

Suelen clasificarse como benignos, malignos y *borderline*, utilizando parámetros como la densidad celular, el número de mitosis/campo y el tamaño tumoral; sin embargo, los criterios de clasificación varían de unos autores a otros. Mientras la mayoría¹ consideran la densidad celular, el número de mitosis/campo y el tamaño tumoral para clasificar los GIST, y otros tan sólo tienen en cuenta la actividad mitótica³, o ésta y la densidad celular⁴. Los siguientes suelen ser criterios bastante aceptados como signos de

malignidad: un índice mitótico mayor de 5-10, un tamaño tumoral mayor de 10 cm y la extensión extragastrointestinal².

En todo caso, está comprobado que algunos tumores con baja actividad mitótica pueden tener potencial maligno, sobre todo si son mayores de 5 cm, de tal modo que algunos de los etiquetados clínica e histológicamente como benignos pueden metastatizar varios años después de un tratamiento quirúrgico oncológicamente correcto¹. Esto es lo que ocurrió en el caso que se presenta: la tumoración que se le había extirpado 7 años antes tenía un tamaño de 12 × 10 cm, crecía a partir del meso de un asa del ileón y había sido tratada mediante una amplia resección intestinal con bordes histológicamente libres de tumor.

El diagnóstico de los tumores estromales puede basarse en datos ultraestructurales e inmunohistoquímicos, puesto que suelen presentar una clara positividad para CD34, vimentina y CD 117 (*c-Kit protein*)^{2,7}, hasta el punto de que algunos autores utilizan el término GIST tan sólo para referirse al grupo de tumores que, dentro de los tumores mesenquimales, presentan positividad para CD34, empleando los términos de leiomioma, leiomiomasarcoma y schwannoma-plexosarcoma o tumor nervioso autónomo gastrointestinal para el resto^{2,4}.

En el caso presentado destacan tres hechos:

1. La paciente había sido intervenida quirúrgicamente por un tumor catalogado como benigno (leiomioma mixoide), tratado en su día correctamente, mediante resección intestinal y que, sin embargo, tuvo un comportamiento maligno, desarrollando una metástasis en el epiplón 7 años después.

2. Puesto que no se sospechó que la masa pélvica estuviese relacionada con el tumor del que había sido intervenida la paciente, su presencia provocó un falso diagnóstico de tumora-

ción ovárica, siendo intervenida con el diagnóstico de sospecha de cistadenocarcinoma de ovario.

3. El diagnóstico histológico definitivo fue “tumor maligno de la estroma gastrointestinal con diferenciación mioide”.

De la revisión bibliográfica realizada y del caso presentado pueden extraerse las siguientes consideraciones finales:

1. Los tumores de la estroma gastrointestinal (GIST) tienen un potencial maligno difícil de predecir.

2. En todo caso, a los 5 años, la supervivencia de los GIST, incluidas todas las formas de enfermedad, varía entre el 20 y el 50%.

Bibliografía

1. Ballarín C, Intra M, Ceretti AP, Prestipino F, Bianchi FM, Sparacio F et al. Gastrointestinal stromal tumors: a “benign” tumor with hepatic metastasis after 11 years. *Tumori* 1998; 84: 78-81.
2. Miettinen M, Sarloma-Rikala M, Lasota J. Gastrointestinal stromal tumors. *Ann Chir Gynaecol* 1998; 87: 278-281.
3. Ghnassia JP, Wagner M, Velten M. Stromal tumors of the digestive tract. Prognostic evaluation of a series of 36 cases. *Ann Pathol* 1996; 16: 27-32.
4. Tworek JA, Appelman HD, Singleton TP, Greenson JK. Stromal tumors of the jejunum and ileum. *Mod Pathol* 1997; 10: 200-209.
5. Dougherty MJ, Compton C, Talbert M, Wood WC. Sarcomas of the intestinal tract. Separation into favorable and unfavorable prognostic groups by mitotic count. *Ann Surg* 1991; 214: 569-574.
6. Barclay THC, Schapira DV. Malignant tumors of the small intestine. *Cancer* 1983; 51: 878-882.
7. Takahashi T, Kuwao S, Yanagihara M, Kakita A. A primary solitary tumor of the lesser omentum with immunohistochemical features of gastrointestinal stromal tumors. *Am J Gastroenterol* 1998; 93: 2269-2273.