

GIST multiquístico gigante extragastrointestinal simulando a ascitis tabicada: las cosas no siempre son lo que parecen

Extra-gastrointestinal giant multicystic GIST simulating “walled-up” ascites: things are not always what they appear to be

Los tumores estromales gastrointestinales (GIST) son los tumores mesenquimales más frecuentes del tracto gastrointestinal. Pueden aparecer en cualquier parte, desde la boca hasta el ano, aunque también se han descrito localizaciones extragastrointestinales como el mesenterio, el omento y el retroperitoneo¹. Los tumores mesentéricos, omentales y retroperitoneales suponen menos del 5%.

Presentamos el caso de un paciente varón de 69 años que consultó por distensión abdominal, disnea y plenitud posprandial. Como antecedente destacaba una laringectomía por neoplasia de laringe hacía años, DM y hábito enólico. A la exploración física presentaba distensión abdominal. Analíticamente destacaba únicamente mínima anemia. Frente a la sospecha de ascitis tumoral o cirrosis hepática, se solicitó ecografía abdominal, observando un hígado normal sin lesiones focales y ascitis difusa tabicada.

Se inició el tratamiento con diuréticos y se decidió la realización de paracentesis, obteniendo pequeña cantidad de líquido. El análisis citológico determinó que se trataba de material sin evidencia de malignidad.

Como el paciente no mejoraba, se realizó TC abdominopélvico, que evidenció un hígado normal, así como ascitis tabicada masiva, sin objetivar la causa, sin adenopatías retroperitoneales ni ilíacas (fig. 1). El estudio se completó con RM abdominal, que mostró gran masa multiquística de 40 × 35 cm que ocupaba toda la cavidad abdominal. La tumoración desplazaba las asas de intestino, con origen omental.

Se decidió resección quirúrgica, y durante la cirugía apareció gran masa de 13 kg dependiente del epiplón mayor, y llevándose a cabo la extirpación completa (resección R0) (fig. 2). El resultado de la anatomía patológica fue tumor mesenquimal de 40 × 35 cm de diámetro con mínima actividad proliferativa, intensos cambios mixoides y quísticos con baja densidad celular, con 1-2 mitosis en 50 campos de gran aumento.

Las células tumorales expresaban positividad para vimentina intensa y difusa para CD34, y focal y débil para proteína S-100, con positividad intensa de membrana en células sueltas para c-Kit, CD99 negativo, sinaptofisina negativa, p53 negativo, actina y desmina negativas. El diagnóstico anatomo-patológico final fue GIST multiquístico de potencial maligno incierto por el tamaño tumoral, c-Kit positivo.

No se realizó tratamiento adyuvante complementario. El paciente continúa libre de recidiva tras 24 meses de seguimiento.

Los casos comunicados de EGIST (*extra-gastrointestinal stromal tumor*) han incluido tumores omentales, mesentéricos y retroperitoneales. El origen celular de los GIST en las células

intersticiales de Cajal plantea la cuestión de si los EGIST son verdaderamente una entidad análoga a los GIST.

Estos tumores son muy poco frecuentes. Los casos estudiados por Miettinen² (13 omentales y 10 mesentéricos) mostraban baja actividad mitótica. Sakurai³ publicó sus resultados sobre cinco tumores omentales mesenquimales, todos ellos positivos para CD117 y CD34 y negativos para marcadores celulares de músculo liso.

En cuanto a los factores pronósticos de los GIST, Fletcher propuso grupos de riesgo de recidiva, fundamentado en el número de mitosis y el tamaño del tumor primario, las dos variables de mayor importancia pronóstica. Más recientemente, Miettinen-Lasota han propuesto un nuevo índice de riesgo en el que se incluye la localización en el tracto gastrointestinal⁴. Sin embargo, la actividad mitótica, la celularidad y la presencia de necrosis se han asociado con peor pronóstico para los EGIST. Las mutaciones de C-kit no se han correlacionado con el pronóstico en pacientes con EGIST según Yamamoto⁵. Reith encontró que el índice mitótico > 2/50 HPF, la presencia de necrosis y la elevada celularidad pueden ser útiles en la predicción del comportamiento biológico de los EGIST, que tienen tendencia a un comportamiento agresivo similar a los GIST del tracto gastrointestinal distal⁶. De los EGIST omentales



Figura 1 – TC abdominopelviana: imagen compatible con ascitis tabicada masiva.



Figura 2 – Imágenes del paciente: preoperatoria (izquierda) y postoperatoria (derecha).

comunicados por Yamamoto, Sakurai y Miettinen (en total, 28 casos), la media de diámetro de los tumores fue 15,35 cm. De los 3 pacientes comunicados por Yamamoto, ninguno tenía evidencia de enfermedad durante el seguimiento a los 6, 62 y 48 meses. En la serie de 9 pacientes de Miettinen, 2 murieron durante el seguimiento (por adenocarcinoma de colon y por causa desconocida) y los demás estaban vivos y sin evidencia de enfermedad durante más de 2,4 años de seguimiento.

De los 32 pacientes con EGIST comunicados por Reith, 14 estaban vivos sin evidencia de enfermedad durante al menos 7,5 meses de seguimiento; 9 pacientes murieron por su enfermedad.

En cuanto al tratamiento, la resección quirúrgica debe ser considerada como la primera opción. El objetivo es la resección R0, ya que tienen una supervivencia superior que aquellos en que no se consigue⁷. Anteriormente, y según las conclusiones del Consenso de Lugano, la actitud tras la cirugía radical era el seguimiento, ya que no existían datos que apoyaran el uso de imatinib mesilato⁸. Sin embargo, recientes publicaciones demuestran que pacientes con riesgo medio y alto se benefician del tratamiento con imatinib tras la cirugía radical en términos de supervivencia y de supervivencia libre de enfermedad. Las guías más recientes de tratamiento de Estados Unidos (NCCN) y Europa (ESMO) recomiendan imatinib como adyuvante durante al menos 1 año después de la resección completa en tumores de medio y alto riesgo. Sin embargo, la duración óptima del tratamiento adyuvante todavía no está bien definida^{9,10}.

En conclusión, dado el pequeño número de EGIST publicados, no hay datos suficientes para concluir sobre el pronóstico y la supervivencia de estos pacientes, aunque la celularidad, el índice de mitosis y la necrosis parecen ser los factores pronósticos más importantes; hoy en día, el tratamiento quirúrgico radical es la mejor opción terapéutica.

B I B L I O G R A F Í A

1. Miettinen M, Lasota J. Gastrointestinal stromal tumors: review of morphology, molecular pathology, prognosis, and differential diagnosis. *Arch Pathol Lab Med*. 2006;130:1466-78.
2. Miettinen M, Monihan JM, Sarlomo-Rikala M, Kovatich AJ, Carr NJ, Emory TS, et al. Gastrointestinal stromal tumors/smooth muscle tumors (GIST) primary in the omentum and mesentery: clinicopathologic and immunohistochemical study of 26 cases. *Am J Surg Pathol*. 1999;23:1109-18.
3. Sakurai S, Hishima T, Takazawa Y, Sano T, Nakajima T, Saito K, et al. Gastrointestinal stromal tumors and KIT positive mesenchymal cells in the omentum. *Pathol Int*. 2001;51:524-31.
4. Miettinen M, Lasota J. Gastrointestinal stromal tumors: pathology and prognosis at different sites. *Semin Diagn Pathol*. 2006;23:70-83.
5. Yamamoto H, Oda Y, Kawaguchi K, Nakamura N, Takahira T, Tamiya S, et al. c-kit y PDG-FRA mutations in extragastrointestinal stromal tumors (gastrointestinal stromal tumor of the soft tissue). *Am J Surg Pathol*. 2004;28:479-88.
6. Reith JD, Goldblum JR, Lyles RH, Weiss SW. Extragastrointestinal (sofá tissue) stromal tumors: an análisis of 48 cases with emphasis on histologic predictors of outcome. *Mod Pathol*. 2000;13:577-85.
7. Roberts P, Eisenberg B. Clinical presentation of gastrointestinal stromal tumors and treatment of operable disease. *Eur J Cancer*. 2002;38:537-8.
8. Casali PG, José L, Reichardt P, Schelemmer M, Blay JY, ESMO Guidelines Working Group. Gastrointestinal stromal tumors: ESMO clinical recommendations for diagnosis, treatment and follow-up. *Ann Oncol*. 2008;19 Suppl 2:ii35-8.
9. Pisters P, Patel SA. Gastrointestinal stromal tumor: current management. *J Surg Oncol*. 2010 Jan 8 [Epub ahead of print].
10. Soft tissue sarcoma. NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology. 2009. Disponible en: www.nccn.org

Montiel Jiménez Fuertes^{a,*}, David Costa Navarro^a y
Maria Fernanda Sánchez de la Fuente^b

^aUnidad de Cirugía Hepatobilíopancreática, Servicio de Cirugía General y Digestiva, Hospital de Torrevieja, Torrevieja, Alicante, España

^bServicio de Anatomía Patológica, Hospital de Torrevieja, Torrevieja, Alicante, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: montieljf@hotmail.com
(M. Jiménez Fuertes).

0009-739X/\$ – see front matter

© 2009 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

doi:10.1016/j.ciresp.2010.05.019