

# GIST retroperitoneal: una extraña localización para un tumor poco frecuente

## Retroperitoneal GIST: an unusual location for a rare tumour

Los tumores estromales del tracto gastrointestinal (GIST) son los tumores mesenquimales más frecuentes del tubo digestivo, suponen el 1% de todos los tumores malignos gastrointestinales.

Estos tumores se originan a partir de las células intersticiales de Cajal, las cuales se sitúan entre la inervación autonómica intestinal y las fibras musculares lisas y muestran mutaciones en el protooncogén *KIT*.

Estos tumores pueden aparecer en cualquier parte del tracto gastrointestinal, desde la boca hasta el ano, aunque también se han descrito localizaciones extragastrointestinales, como el mesenterio, el omento y el retroperitoneo. Son más frecuentes en el estómago (50-60%), el intestino delgado (20-30%) y el intestino grueso (10%) que en el esófago (5%); los tumores mesentéricos, omentales y retroperitoneales son extremadamente raros, ya que suponen menos del 5% (tumores estromales extragastrointestinales o EGIST).

Presentamos un caso de EGIST retroperitoneal primario. Se trata de un varón de 41 años, sin antecedentes patológicos de interés, que consultó por dolor abdominal de varios meses de evolución.

A la exploración física, se evidenciaba una masa en vacío derecho y fosa ilíaca derecha de consistencia dura, no móvil, adherida a planos profundos, dolorosa a la palpación.

Frente al hallazgo de la masa, se realizó ecografía abdominal, donde se apreciaba una masa esférica de 9 cm, bien delimitada, con interior heterogéneo, situada en vacío derecho y mesogastrio.

En la resonancia magnética, se evidenciaba una gran masa que comprimía y desplazaba la vena ilíaca derecha, la vena cava, el páncreas y el colon derecho, con zonas de necrosis (fig. 1).

Se decidió la extirpación quirúrgica. Tras confirmar la presencia del tumor retroperitoneal y su resecabilidad, se realizó tumorectomía, con una resección R<sub>0</sub> (fig. 2).

La anatomía patológica confirmó el diagnóstico de GIST, de 13 cm de diámetro máximo, con áreas mixoides y de hemorragia, moderado pleomorfismo nuclear, 6 mitosis/10 campos de gran aumento ( $\times 400$ ) e índice de proliferación celular Ki 67 del orden del 40%. Las células tumorales presentaban inmunoreactividad frente a CD 117, CD 34 y vimentina, y focalmente, frente a enolasa.

La evolución clínica postoperatoria fue favorable. Debido a la naturaleza maligna y agresiva, en este caso se inició tratamiento sistémico adyuvante con imatinib mesilato a dosis de 400 mg/día. Actualmente el paciente lleva 24 meses de seguimiento libre de enfermedad.

Los casos comunicados de EGIST han incluido tumores omentales, mesentéricos y retroperitoneales.

En cuanto a los factores pronósticos de los GIST, en el año 2002 Fletcher propuso los grupos de riesgo de recidiva, fundamentado en el número de mitosis cada 50 campos de gran aumento y el tamaño del tumor primario. En principio, cualquier GIST tiene un potencial maligno, y el índice permite clasificar en categorías de riesgo a los pacientes sometidos a la resección completa de un GIST. Más recientemente, Miettinen et al<sup>1</sup> han propuesto un nuevo índice de riesgo en el que se incluye la localización en el tracto gastrointestinal. Sin embargo, se ha apuntado a que la actividad mitótica, la celularidad y la necrosis tienen peor pronóstico para los EGIST. Las mutaciones de C-kit no se han correlacionado con el pronóstico en pacientes con EGIST, según Yamamoto et al<sup>2</sup>. Reith et al<sup>3</sup> encontraron que el índice mitótico  $>2/50$  HPF, la necrosis y la elevada celularidad pueden ser útiles en la

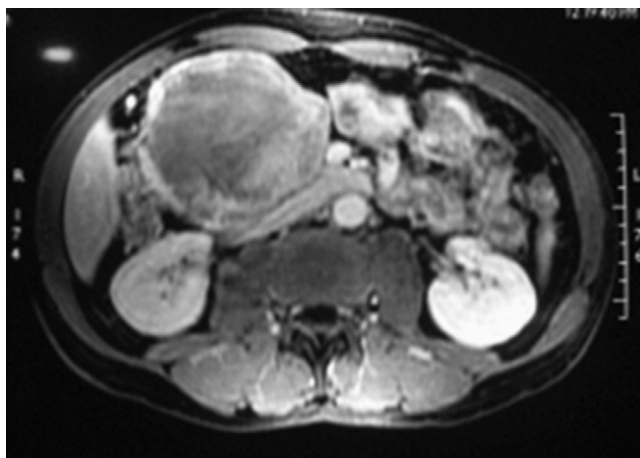


Figura 1 - Resonancia magnética: gran masa retroperitoneal.



Figura 2 - Imagen del campo quirúrgico. Masa retroperitoneal que desplaza el intestino lateralmente.

predicción del comportamiento biológico de los EGIST, que tienen tendencia a una agresividad similar a los GIST del tracto gastrointestinal distal. En cuanto al tratamiento, se debe considerar la resección quirúrgica como primera opción terapéutica, siempre y cuando sea posible y conlleve una morbilidad aceptable. El objetivo ideal es la resección R<sub>0</sub>, tal y como nosotros realizamos en nuestro caso, ya que los pacientes sometidos a una cirugía radical R<sub>0</sub> tienen una supervivencia total superior a aquellos en los que no se consigue<sup>4</sup>. De acuerdo con las conclusiones del Consenso de Lugano y con las recomendaciones del Grupo Español de Sarcomas<sup>6</sup>, el tratamiento adyuvante con imatinib mesilato en pacientes con GIST localizado tras la cirugía debe considerarse como experimental, por lo que la actitud tras la cirugía radical es el seguimiento (nivel de evidencia 2A), ya que, a la espera de estudios aleatorizados en marcha, no hay datos que apoyen su uso tras la cirugía curativa en los GIST y los EGIST<sup>5</sup>. En nuestro caso, y dado que el tumor presentaba factores de mal pronóstico, se inició el tratamiento con imatinib.

En conclusión, dado el pequeño número de EGIST publicados, no hay datos suficientes para concluir sobre el pronóstico de estos pacientes, aunque la celularidad, el índice de mitosis y la necrosis parecen ser los factores pronósticos más importantes; hoy el tratamiento quirúrgico radical es la mejor opción terapéutica<sup>6</sup>.

#### BIBLIOGRAFÍA

- Miettinen M, Lasota J. Gastrointestinal stromal tumors: pathology and prognosis at different sites. *Semin Diagn Pathol.* 2006;23:70-83.
- Yamamoto H, Oda Y, Kawaguchi K, 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.
- Reith JD, Goldblum JR, Lyles RH, Weiss SW. Extragastrointestinal (soft tissue) stromal tumors: an analysis of 48 cases with emphasis on histologic predictors of outcome. *Mod Pathol.* 2000;13:577-85.
- Roberts P, Eisenberg B. Clinical presentation of gastrointestinal stromal tumors and treatment of operable disease. *Eur J Cancer.* 2002;38:537-8.
- 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.
- Grupo Español de Investigación en Sarcomas (GEIS). Guía de práctica clínica en los tumores estromales gastrointestinales (GIST): actualización 2008. *Cir Esp.* 2008;84 Extra 1.

Montiel Jiménez Fuertes<sup>a,\*</sup>, David Costa Navarro<sup>a</sup>, Rafael López-Andújar<sup>b</sup>, José Mir Pallardó<sup>b</sup> y Jose Antonio Velasco Medina<sup>c</sup>

<sup>a</sup>Unidad de Cirugía Hepatobiliopancreática, Hospital de Torrevieja, Alicante, España

<sup>b</sup>Unidad de Cirugía Hepatobiliopancreática y Trasplante, Hospital Universitario La Fe, Valencia, España

<sup>c</sup>Director del Área Quirúrgica, Hospital de Torrevieja, Alicante, España

\*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: mjfuertes@torrevieja-salud.com (M. Jiménez Fuertes).