

# Tumor del estroma gastrointestinal con afección a estómago. Presentación de un caso y revisión de la literatura

Dr. Patricio Sánchez Fernández,\* Dr. José Luis Martínez Ordaz,\* Dr. Roberto Blanco Benavides\*

\* Servicio de Cirugía Gastrointestinal. Hospital de Especialidades, Centro Médico Nacional Siglo XXI. México, D.F.

Correspondencia: Dr. Patricio Sánchez F. Av. Cuauhtémoc 330, Colonia Doctores, C.P. 06725 Tel. 56-27-69-00 ext. 1314/1323

Recibido para publicación: 30 de marzo de 1998

Aceptado para publicación: 9 de julio de 1998

**RESUMEN Antecedentes:** los tumores del estroma gastrointestinal conforman el grupo más grande de neoplasias no epiteliales del estómago y del intestino delgado. **Objetivo:** presentación de un caso clínico y revisión de la literatura. **Material y métodos:** paciente masculino de 67 años con evacuaciones melénicas y tumoración abdominal, sometido a estudios de laboratorio y gabinete, mediante los cuales se estableció diagnóstico probable de leiomioma gástrico. **Resultados:** se realizó laparotomía explorada con gastrectomía subtotal y esplenectomía. El estudio de histopatología definitivo confirmó el diagnóstico de tumor del estroma.

**Palabras clave:** tumor del estroma gastrointestinal, estómago, cirugía.

**SUMMARY Background data:** Gastrointestinal stromal tumors (GIST) are considered the most common group of non-epithelial neoplasms of stomach and small bowel. **Objective:** To present a case report and literature review. **Method:** Sixty-seven year-old white male with abdominal mass and gastrointestinal bleeding. Laboratory and X-ray test were done resulting in gastric leiomyosarcoma suspect. **Results:** Patient underwent to exploratory celiotomy with subtotal gastrectomy with splenectomy. Immunohistochemistry results confirms gastrointestinal stromal tumor diagnosis of the stomach.

**Key words:** Gastrointestinal stromal tumor, stomach, surgery.

## INTRODUCCIÓN

Los tumores del estroma gastrointestinal constituyen el grupo más grande de neoplasias del estómago e intestino delgado. En 1983, Mazur y Clark describieron el término de tumor del estroma gastrointestinal (GIST) para enfatizar la histogénesis dudosa de este tipo de tumores, los cuales se originan de las células de la pared del órgano con variantes en su diferenciación, es decir, hacia músculo liso, tejido nervioso o cada uno de ellos y con tipo histológico benigno o maligno.<sup>1,2</sup> Las neoplasias de células fusiformes del estómago así como del intestino delgado, colon y recto, han sido tradicionalmente denominados leiomiomas o leiomiomas, debido a su apariencia morfológica semejante al músculo liso de otros sitios anatómicos. Los tumores compuestos por células epitelioideas han sido denominados leiomioblastomas, leiomiomas epitelioideos o leiomioblastomas epitelioideos. Estudios recientes han demostrado estrecha relación entre la infección por *Helicobacter pylori* y enfermedades gástricas como úlcera, gastritis, cáncer y enfermedades linfoproliferativas como

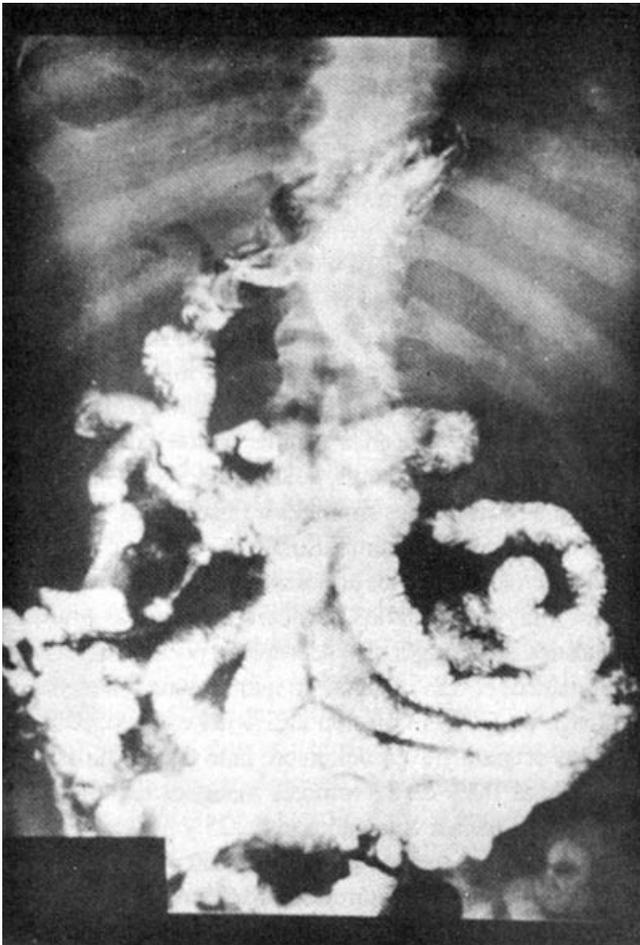
el linfoma. Se han reportado algunos casos de tumores del estroma gastrointestinal asociados a la infección por *H. pylori* teñido por CD 34, que es un antígeno celular progenitor mielóide presente en las células endoteliales y en casi todas las lesiones vasculares; adicionalmente se ha descrito en numerosas células similares a fibroblastos y de diferentes tumores mesenquimatosos.<sup>3,4</sup>

Los leiomiomas son los tumores benignos más frecuentes del estómago, los cuales se detectan durante pruebas diagnósticas, en cirugía o en necropsias, pues la mayoría es asintomático; el tipo maligno de leiomioma afecta al estómago en 50% en relación al 5% del esófago, 35% de intestino delgado y 10% del colon. Este tipo de tumor corresponde al 1-2% de los tumores malignos del estómago con supervivencia a cinco años entre 25 y 30%. Timana y cols.<sup>5</sup> refieren una frecuencia del 4% en un periodo de cinco años en el Hospital Juárez de México. Los tumores neurogénicos del tracto gastrointestinal como schwannomas, neurofibromas, neuroblastomas, ganglioneuromas o paragangliomas son extremadamente raros y se considera en general que tienen un comportamiento maligno.

**Objetivo.** Presentar el caso de un paciente con tumor del estoma gastrointestinal que afecta al estómago y revisión de la literatura

### CASO CLÍNICO

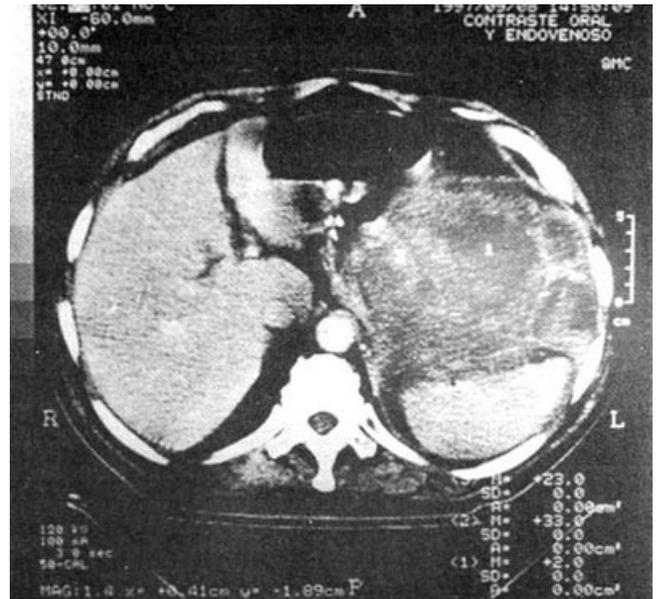
Paciente masculino de 67 años de edad con cardiopatía isquémica y diabetes mellitus de larga evolución. Padecimiento actual de un mes de evolución caracterizado por evacuaciones melénicas y tumor no doloroso en cuadrante superior izquierdo con sensación de pesantez, náusea, vómito, fiebre y pérdida de peso. Clínicamente presentó palidez de tegumentos, y en abdomen se palpó tumoración localizada al hipocondrio izquierdo de 15 x 15 cm, dura, móvil, discretamente dolorosa. Por estudios de laboratorio se demostró anemia con 7.6 g de hemoglobina. La radiografía simple de abdomen demostró desplazamiento de la cámara gástrica hacia la derecha. En la serie esofagogastroduodenal se observó el estómago desplazado hacia la derecha y las



**Figura 1.** Serie esofagogastroduodenal en la que se observa el estómago desplazado hacia la derecha y las asas de intestino delgado hacia hemiabdomen inferior.



**Figura 2.** Ultrasonido abdominal que demuestra tumor dependiente del estómago con afección a bazo que tiene hiperecogenicidad periférica e hipocogenicidad central.



**Figura 3.** Tomografía computada de abdomen con tumor dependiente de la curvatura mayor de estómago con densidad heterogénea con afección de bazo.

asas de intestino delgado hacia hemiabdomen inferior (*Figura 1*). El ultrasonido reveló un tumor dependiente de estómago con afección de bazo, con hiperecogenicidad periférica e hipocogenicidad central (*Figura 2*). La tomografía computada de abdomen evidenció un tumor de aproximadamente 16x17 cm, con densidad heterogénea que dependía de la curvatura mayor del estómago y afección del bazo (*Figura 3*).

La endoscopia demostró úlcera localizada en la curvatura mayor en el antro gástrico de la que se tomó biopsia, que reveló afección de mucosa y submucosa y proceso inflama-



**Figura 4.** Pieza quirúrgica de estómago con tumor, que afecta la curvatura mayor.

torio crónico. Se intervino quirúrgicamente con diagnóstico de probable leiomiomas gástrico; los hallazgos fueron un tumor de 22 x 15 cm dependiente de la curvatura mayor de estómago, adherida al diafragma del lado izquierdo con afección del bazo y un nódulo paraesofágico (*Figura 4*). Se realizó gastrectomía subtotal con reconstrucción en Y de Roux y esplenectomía y extracción del nódulo. La evolución posoperatoria del paciente ha sido satisfactoria a seis meses de la cirugía sin evidencia de recurrencia. El reporte histopatológico fue de tumor del estroma gastrointestinal del tipo leiomiomas con pruebas especiales de inmunohistoquímica positivas para marcadores musculares. El bazo, de tamaño normal, mostró invasión del tumor gástrico con áreas de infarto en su borde medial; el nódulo paraesofágico sin evidencia de lesión metastásica.

## DISCUSIÓN

Los tumores gastrointestinales del estroma se clasifican en cuatro grupos: 1) tumores que muestran diferenciación hacia músculo liso, que por mucho son la categoría más grande; 2) tumores que muestran diferenciación hacia elementos neurales donde se incluyen los tumores del plexo mientérico, plexosarcomas o del sistema nervioso autónomo gastrointestinal y es la segunda categoría más frecuente; 3) tumores que muestran diferenciación dual, es decir hacia músculo y tejido nervioso y 4) tumores sin diferenciación alguna que es la categoría más rara.

La localización más frecuente de los tumores del estroma gastrointestinal es el estómago con una frecuencia que va del 38 al 65% seguido del intestino delgado en 25%, esófago en 13% y colon en 5%.<sup>2,6</sup> Cuando el estómago es el afectado, la curvatura mayor está involucrada hasta en

25% de los casos distribuyéndose de manera uniforme por todo el órgano en las tres cuartas partes restantes. La edad de presentación varía desde los 12 hasta los 87 años, como sucedió en el presente paciente, quien se encuentra en la séptima década de la vida y cuyo órgano afectado resultó el estómago. Los síntomas iniciales más frecuentes son el dolor abdominal y la hemorragia; acompañados de náusea, vómito y sensación de tumoración en el abdomen; solamente 20% de los casos serán asintomáticos.<sup>6-9</sup> Debido a la evolución lenta, la mayoría de los pacientes presenta síntomas cuando por su tamaño, el tumor es detectable clínicamente o ha invadido estructuras adyacentes. En el presente caso los datos clínicos fueron: hemorragia tubo digestivo alto, manifestado por evacuaciones melénicas, presencia de tumor abdominal y ataque al estado general, por lo que el estudio del paciente se inició con sospecha de neoplasia maligna. Los estudios de gabinete como la radiografía simple de abdomen, serie esofagogastroduodenal, ultrasonido y tomografía computada de abdomen, únicamente pueden sugerir la presencia de tumor como lo fue en nuestro paciente, así como su extensión, tamaño y relaciones anatómicas; la endoscopia es útil para la evaluación de todo paciente con historia de sangrado de tubo digestivo alto con toma de biopsias de cualquier lesión desde esófago hasta duodeno. En lesiones submucosas con mucosa intacta se puede observar protrusión lisa o en ocasiones pequeñas ulceraciones sangrantes. La resección quirúrgica es el método terapéutico de elección y sus límites dependerán de la localización del tumor así como la afección de estructuras adyacentes. Las lesiones benignas (menores de 5 cm) pueden ser tratadas con resecciones conservadoras y las malignas (mayores de 5 cm) con resecciones amplias pues el tipo de cirugía es uno de los determinantes más importante en la supervivencia del paciente. Al momento de la cirugía se pueden encontrar metástasis en 15% de los casos con probabilidad de desarrollo posterior del 40 al 100%. La mayor parte de las lesiones se localiza en peritoneo, hígado, retroperitoneo y ganglios linfáticos. Macroscópicamente estos tumores se caracterizan por lobulación de la superficie y protrusión por fuera del órgano afectado hacia la cavidad abdominal.<sup>7,8,10</sup> Para ser considerados como malignos, los tumores deben invadir órganos distantes, ser mayores de 5 cm, mayor número de mitosis, atipia nuclear y bajo grado de diferenciación.<sup>9,11</sup> El diagnóstico definitivo se basa en pruebas de inmunohistoquímica; los tumores que presentan diferenciación hacia células de músculo liso expresan actina y desmina y ultraestructuralmente vesículas pinocíticas y microfilamentos citoplásmicos con densidades focales; los tumores con

diferenciación hacia elementos neurales únicamente son positivos para proteína S-100 y la enolasa específica de neuronas, pues los marcadores neuroendocrinos como neurofilamentos, cromogranina y sinaptofisina ultraestructuralmente están ausentes, presentan procesos citoplásmicos largos semejantes a axones, uniones celulares primitivas, presencia de microtúbulos y gránulos secretorios de cápsula densa.<sup>2,9</sup> La radioterapia y la quimioterapia no han demostrado beneficio en la supervivencia. Ésta se relaciona con el tamaño del tumor, su extensión y grado histopatológico. Para aquellos pacientes con tumores menores de 5 cm la supervivencia a cinco años se considera del 100%, de 67% cuando sea mayor de 5 cm y de 0% cuando el tumor ha involucrado órganos adyacentes.

### CONCLUSIÓN

Los tumores del estroma gastrointestinal constituyen la principal categoría de neoplasias no epiteliales del estómago e intestino delgado que se originan de células localizadas en las paredes del órgano afectado y se pueden diferenciar hacia músculo liso, elementos neurales, cada uno o sin diferenciación hacia un tipo específico. El estómago es el órgano afectado con mayor frecuencia y los pacientes suelen permanecer asintomáticos en fase temprana por el tipo de crecimiento extraluminal; se hacen manifiestos clínicamente por hemorragia, obstrucción, perforación y ocasionalmente por presencia de tumor abdominal. Los estudios de inmunohistoquímica ayudan a

establecer el diagnóstico definitivo con mayor especificidad para aquellos con diferenciación hacia músculo liso. La supervivencia se relaciona con el tamaño del tumor, la extensión y el grado de diferenciación.

### REFERENCIAS

1. Rosai J. Gastrointestinal tract. In: Reosai J. Editor. *Ackerman's Surgical Pathology*. Philadelphia: Mosby, 1996: 645-647.
2. Saul SH, Rast ML, Brooks JJ. The immunohistochemistry of gastrointestinal stromal tumors. Evidence supporting an origin from smooth muscle. *Am J Surg Pathol* 1987; 11: 464-473.
3. Katenkamp D, Mentzel T, Kosmehl H. CD34 detection an immunohistochemical contribution to differential diagnosis of soft tissue tumores. *Pathologie* 1996; 17(3): 195-201.
4. Tokmaya Y, Hata K, Nishitai R, Kayamoi J, Ohjumi K. Gastric stromal tumor stained with CD 34 and infected with *Helicobacter pylori*. *Surgery* 1998; 124(1): 106-108.
5. Timana A, Montenegro R, Jiménez J, Boyle M, Martínez R, Rodríguez R. Neoplasias malignas del estómago en el Hospital Juárez de México. *Rev Gastr Mex* 1997; 62(4) Supl. 1: S-44.
6. Hjermsstad BM, Sobin LH, Helwig EB. Stromal tumors of the gastrointestinal tract: myogenic or neurogenic? *Am J Surg Pathol* 1987; 11: 383-386.
7. Appelman HD, Helwig EB. Sarcomas of the stomach. *Am J Clin Pathol* 1977; 67: 2-10.
8. Farrugia G, Kim CH. Leiomyosarcoma of the stomach: Determinants of long term survival. *Mayo Clin Proc* 1992; 67: 533-536.
9. Ueyama T, Guo KJ, Hashimoto H, Daimuru Y. A clinicopathologic and immunohistochemical study of gastrointestinal stromal tumors. *Cancer* 1992; 69: 947-955.
10. Morgan BK, Compton C, Talbert M. Benign smooth muscle tumors of the gastrointestinal tract. *Ann Surg* 1990; 211: 63-66.
11. Grant CS, Kim CH, Farrugia G. Gastric leiomyosarcoma. *Arch Surg* 1991; 126: 985-990.
12. Miettinen M. Gastrointestinal stromal tumors. *Am J Clin Pathol* 1988; 89: 601-610.