

TUMOR DEL ESTROMA GASTROINTESTINAL DE ESÓFAGO. PRESENTACIÓN INFRECUENTE

JESÚS LASTRA, RUBÉN HERNÁNDEZ, PEDRO TORRES, PEDRO MÁRQUEZ, JHONATAN RODRÍGUEZ

SERVICIOS HOSPITALARIOS ONCOLÓGICOS IVSS, (HOSPITAL ONCOLÓGICO PADRE MACHADO). CARACAS, VENEZUELA

RESUMEN

Los tumores del estroma gastrointestinal representan el 2 % de las neoplasias del tubo digestivo. La biología molecular e inmunohistoquímica han permitido diferenciarlos de otras neoplasias digestivas. El GIST esofágico representa una forma de presentación poco común, con menos de 1 % de incidencia. Presentamos caso clínico de paciente de 47 años femenino con clínica de disfagia de larga data, imágenes tomográficas de lesión en esófago distal de 7 cm, en relación a vena pulmonar derecha y estudio citológico obtenido por eco-endoscopia, de leiomioma; sometida a esofagectomía total más ascenso gástrico mediante triple abordaje, biopsia describe: tumor mesenquimal fusocelular de 9 cm x 6 cm x 5 cm, sin signos histológicos de malignidad, 1 mitosis en 10 CAP, IHQ con S-100 y c-kit positivos. Evolución satisfactoria estable hasta presentar derrame pleural asociado a neumotórax, manejándose ambulatoriamente con sistema valvular. Actualmente seguimiento semestral por consulta externa, tratamiento con mensilato de Imatinib.

PALABRAS CLAVE: Tumor, esófago, GIST, c-Kit, leiomioma.

SUMMARY

Gastrointestinal stromal tumors represent 2 % of neoplasms of the gastrointestinal tract. The immunohistochemical and molecular biology have allowed differentiating them from other digestive neoplasms. The esophageal GIST represents a form of unusual presentation, with less than 1 % of incidence. We present a clinical case of 47-year old patient female with clinic dysphagia of long standing, tomographic images presents an injury in distal esophagus of 7 cm, in relation to right pulmonary vein and the cytological study obtained by eco-endoscopia of leiomyoma; subjected to total esophagectomy more gastric rise by triple approach, biopsy describes: Tumor mesenchymal spindle-cell 9 cm x 6 cm x 5 cm, without histological signs of malignancy, 1 mitosis in 10CAP, IHCS-100 and c-kit positive. Satisfactory evolution stable to be associated with pneumothorax, pleural effusion managed out patients with valvular system. Currently six-monthly he is monitoring by outpatient and received treatment with Imatinib mensilato.

KEYWORDS: Tumor, esophagus, GIST, c-Kit, leiomyoma.

INTRODUCCIÓN

Mazur y Clark en 1983 denominaron este tumor por primera vez como tumores del estroma gastrointestinal (GIST). Representa solo el 2 % de las neoplasias del tubo digestivo, corresponde a las neoplasias mesenquimales del tracto gastrointestinal más comunes⁽¹⁾. La biología molecular e inmunohistoquímica han

Recibido: 17/03/2014 Revisado: 15/04/2014

Aceptado para publicación: 12/05/2014

Correspondencia: Dr. Rubén Hernández. Servicios Oncológicos Hospitalarios del IVSS. Calle Alejandro Calvo L. El Cementerio, Caracas, Venezuela. Tel:+584166254762. E-mail:rubhercas@gmail.com.

permitido diferenciarlos de otras neoplasias digestivas y definirlos como una entidad clínica e histopatológica propia. Se originan a partir de las células intersticiales de Cajal, expresan un receptor de membrana mutante con actividad tirosina quinasa (c-kit) anormal, que define una proliferación celular no regulada, su incidencia es de 4-10 casos/millón de habitantes/año, mediana de edad que oscila entre 55 y 65 años ^(2,3). El GIST esofágico representa una forma de presentación poco común de esta enfermedad, con menos de 1 % de incidencia, es por esto la significancia en la presentación del caso clínico de esta paciente.

CASO CLÍNICO

D.B. Edad: 47 años HC: 7645846

Paciente femenina quien refiere inicio de enfermedad actual en el 2007 cuando comienza a presentar disfagia a sólidos, concomitantemente dolor retro-esternal irradiado a tórax posterior, por lo cual es evaluada en centro de salud, donde son realizados estudios endoscópicos, siendo evidenciado tumor en esófago y posteriormente es referida a este hospital. Antecedentes personales: cirugía ortopédica de rodilla en 2005. Niega antecedentes médicos hospitalización en marzo de 2009 en HV por síntomas antes descritos. Tabáquicos desde los 14 años hasta los 47 años (1 caja diaria por 33 años); niega otros. Examen funcional: disfagia desde inicio de enfermedad actual. Hábito intestinal diario sin moco ni sangre, niega rectorragia y otros. Examen físico: sin hallazgos patológicos. Estudios practicados: Esofagograma (Figura 1).

Ecoendoscopia: (18/08/08) concluye: lesión subepitelial del esófago medio y distal tipo mesenquimática que se origina de la muscular propia, probable lesión de tipo estromal, con criterios de degeneración interna leve (tamaño, ecogenicidad y bordes irregulares) (Figura 2)

TAC de tórax: (22/04/10) concluye: LOE paravertebral, segmento distal esofágico de



Figura 1. Esofagograma.

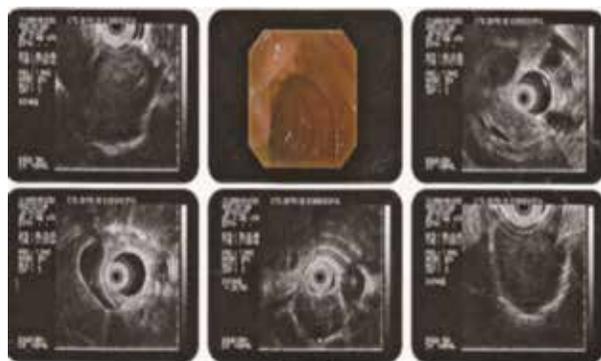


Figura 2. Endoscopia.

origen linfomioproliferativo, impresiona como hernia, el crecimiento es hacia la luz (Figura 3).

Citología (C2008003028) (19/08/08). Esófago: PAAF y bloque celular asistida por eco endoscopia. Concluye: neoplasia mesenquimática benigna esofágica. Biopsia 0409-2009 (19/02/09) esófago: fragmento de epitelio plano estratificado no queratinizado con escaso estroma con acantosis, papilomatosis, hiperplasia de células basales, lagos vasculares y exocitosis. Hallazgos compatibles con esofagitis por reflujo.

Llevada a mesa operatoria el 16/05/2011 en conjunto con cirugía de tórax. Hallazgos: tumor en tercio medio del esófago de 8 cm x

6 cm de diámetro que no involucra la mucosa. Adenopatía para-esofágica derecha. Se realiza esofagectomía total + ascenso gástrico por triple abordaje (Ivor-Lewis). Biopsia posoperatoria (17/05/2011):

Tejido que mide 3 cm x 1 cm x 1 cm, superficie externa irregular, color pardo, al corte se identifican 3 nódulos el mayor de 0,8 cm. Esófago que mide 12 cm de longitud con un diámetro variable entre 1,5 cm y 6 cm, a 4 cm del borde de resección proximal se identificó una zona tumoral que dilata y deforma el esófago y mide 9 cm x 6 cm x 5 cm de superficie externa multinodular, irregular, consistencia semifirme. Se identificó fragmento de estómago que mide 8 cm x 3 cm

x 0,3 cm, superficie externa irregular la mucosa tiene un ligero aspecto de empedrado. Al corte el tumor está constituido por 2 nódulos el mayor de 6 cm y el menor de 3,5 cm de diámetro, de superficie homogénea, color amarillo intenso, consistencia blanda. Las lesiones se observan bien encapsuladas y se encuentran por debajo de la mucosa, se concluye:

Ganglio para-esofágico: se identifican 3 ganglios libres de neoplasia.

Esófago: tumor mesenquimal fusocelular sin signos histológicos de malignidad. Bordes de resección libres de neoplasia. Gastritis crónica. Cúmulos linfoides presentes. Una (1) mitosis en 10 campos de alto poder

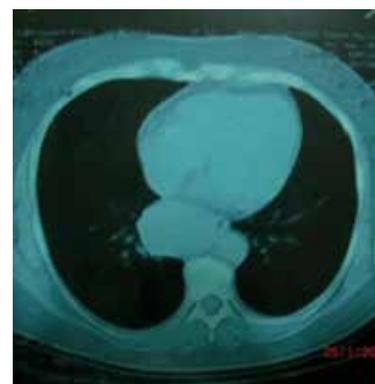


Figura 2. TAC de tórax.

Inmunohistoquímica: (22/07/2011)

Las células neoplásicas fueron positivas a proteína S-100 y C-KIT (CD117), negativas para queratina, HEP, actina específica de músculo liso y Desmina. KI 67 3 %. Concluye: tumor del estroma gastrointestinal (GIST) con diferenciación neurogénica. La paciente mantiene evolución satisfactoria y estable hasta presentar derrame pleural asociado a neumotórax, manejándose ambulatoriamente con sistema valvular. Actualmente en seguimiento semestral por la consulta externa y tratamiento con mensilato de Imatinib, está libre de enfermedad.

DISCUSIÓN

El tumor estromal gastrointestinal (GIST) es la neoplasia mesenquimática más común del tracto digestivo; sin embargo, su frecuencia representa solo un 0,1 % a 3 % de las neoplasias gastrointestinales. Anteriormente, eran clasificados como leiomiomas, leiomiomasarcomas, leiomioblastomas, schwannomas o neurofibromas del tracto digestivo⁽³⁾. En el caso presentado se diagnostica de entrada tumor mesenquimal benigno el cual es el principal diagnóstico diferencial, estos tumores se caracterizan por expresar un receptor de membrana mutante con actividad tirosina quinasa anormal (c-kit o CD117) que condiciona su activación permanente y una proliferación celular no controlada^(1,3). Se observó la expresión del CD 117 además de la proteína S100 en las células tumorales de la paciente presentada. Los GISTs se originan más comúnmente en el estómago (60 %-70 %), seguido del intestino delgado (25 %-35 %) y se encuentran raramente en colon y esófago, representando en este último menos de 1 % de los casos, siendo sobrepasados por los leiomiomas^(2,4). En nuestro trabajo se describe el GISTs esofágico de gran tamaño (9 cm) de localización distal, lo cual es descrito en la literatura como de mayor riesgo de malignidad y metástasis en tumores mayores de 7,5 cm y

de localización en tercio distal recomendando la esofagectomía como tratamiento estándar y no la enucleación por el riesgo de recurrencia elevado^(1,2). Se describe para los GISTs de alto grado la terapia con inhibidores de la tirosina-quinasa posterior a la cirugía, siendo el caso de la paciente presentada, tomando en cuenta el tamaño tumoral y siguiendo los criterios de riesgo de progresión de esta enfermedad⁽³⁾.

Los GITs en esófago son muy raros, y principalmente se presentan en el tercio distal, con síntomas obstructivos. El estándar para el diagnóstico de esta enfermedad localizada en esófago es la endoscopia y eco-endoscopia, a fin de definir la ubicación submucosa e infiltración en la pared del esófago. El tratamiento para este tumor es la cirugía y dentro de ella la esofagectomía total en tumores mayores de 7,5 cm y de localización distal. Los GISTs expresan mutaciones del c-kit en un 95 %-100 %, y su tratamiento posoperatorio, para los de alto riesgo se basa en los inhibidores de la tirosina-quinasa.

REFERENCIAS

1. Coccolini F, Catena F, Ansaloni L, Lazzareschi D, Pinna AD. Esophagogastric junction gastrointestinal stromal tumor: Resection vs. enucleation. *World J Gastroenterol.* 2010;16(35):4374-4376.
2. Jiang P, Jiao Z, Han B, Zhang X, Sun X, Su J, et al. Clinical characteristics and surgical treatment of oesophageal gastrointestinal stromal tumors. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2010;38(2):223-227.
3. Eizaguirre B, Burgos J. Tumores GIST. Revisión de la literatura. *Rev Esp Patol.* 2006;39(4):209-218.
4. Oyanedel R, O'Brien A, Pizarro A, Zamora E, Menias C. Tumor estromal gastrointestinal (Gist): Formas de presentación. *Rev Chil Radiol.* 2005;11(1):13-18.