

Tumor Estromal Gastrointestinal de Duodeno: Relato de Caso

Duodenal Gastrointestinal Stromal Tumor: A Case Report

Franz R. Apodaca-Torrez*; Luiz Claudio Landolfi Pereira**; Arlette Jean Abdo Pereira***;
Mauricio Andrade Azevedo**** & Raisia Medeiros de Florenço***

APODACA-TORREZ, F. R.; PEREIRA, L. C. L.; PEREIRA, A. J. A.; AZEVEDO, M. A. & DE FLORENÇO, R. M. Tumor estromal gastrointestinal de duodeno: relato de caso. *Int. J. Med. Surg. Sci.*, 1(1):41-44, 2014.

RESUMEN: Los tumores estromales del tracto gastrointestinal (TEGI) son tumores mesenquimales primarios poco comunes que surgen desde el tracto gastrointestinal. La ubicación duodenal es inusual. Los autores presentan un caso de TEGI duodenal, asemejando un tumor pancreático. Antes de la operación, la tomografía computarizada reveló una masa hipervascular de 10 cm de diámetro en la cabeza del páncreas. El examen endoscópico mostró erosión en la mucosa duodenal con sangrado local. La paciente fue sometida con éxito pancreatoduodenectomía conservadora del píloro.

PALABRAS CLAVE: Tumor del estroma gastrointestinal; Neoplasia de duodeno; Duodenopancreatectomía.

INTRODUCCIÓN

Los tumores estromales del tracto gastrointestinal (TEGI), constituyen los tumores mesenquimales más comunes de este sistema. Se localizan preferencialmente en el estómago (60%), intestino delgado (30%), colon y recto (5%) y el esófago (<1%) (DeMatteo *et al.*, 2000). La localización duodenal es poco frecuente (3-5% de los casos que involucran el intestino delgado) y excepcionalmente pueden localizarse en el apéndice, páncreas, vesícula biliar, retroperitoneo, tejidos perivaginal y periprostático (Edge *et al.*, 2010). La presentación clínica de esta neoplasia es muy variable dependiendo de su localización y agresividad; la misma puede manifestarse a través de síntomas dispépticos vagos e inespecíficos, tumor palpable, abdomen agudo por ruptura del tumor o episodios de oclusión intestinal. Sin em-

bargo, estos pacientes presentan con mayor frecuencia cuadros de hemorragia masiva gastrointestinal o sangramiento crónico manifestado por anemia (Miettinen & Lasota, 2006). Esta neoplasia se origina a partir de las células intersticiales de Cajal y el diagnóstico histopatológico es caracterizado por la presencia de células fusiformes y epitelioides o la combinación de ambas, con positividad en la inmunohistoquímica para CD 117 y la proteína C-KIT (95% de los casos), y CD 34 (70%) (Miettinen & Lasota). La resección quirúrgica con márgenes libres, es el tratamiento de elección para el tratamiento de este tumor, sin necesidad de disección y resección de los nódulos linfáticos ya que su diseminación linfática es muy rara. El objetivo de esta comunicación fue presentar un caso clínico de TEGI de duodeno.

* PhD. Profesor Afiliado de la Disciplina de Gastroenterología Quirúrgica, Escuela Paulista de Medicina – UNIFESP, São Paulo, Brasil.

** Médico Jefe de Servicio de Gastrocirugía del Hospital Nove de Julho, São Paulo, Brasil.

*** Médica del Servicio de Gastrocirugía del Hospital Nove de Julho, São Paulo, Brasil.

**** Pós graduando de la Disciplina de Gastroenterología Quirúrgica de la Escuela Paulista de Medicina – UNIFESP, São Paulo, Brasil.

RELATO DE CASO

Paciente de sexo masculino de 57 años de edad, fue admitido a la sala de urgencias con señales de hematemesis, melena, anemia, pérdida de peso de 5 kg a los 6 meses y una tumoración palpable en la región en el cuadrante superior derecho del abdomen. Señales y síntomas sugestivos de colestasis fueron negativos. Al examen clínico, el paciente se encontraba con piel y mucosas pálidas, sin ictericia y hemodinámicamente estable; la propedéutica abdominal evidenció un tumor palpable en el cuadrante superior derecho, indoloro, móvil y ausencia de hepato y esplenomegalia. Tacto rectal con heces ennegrecidas de fuerte olor fétido. El examen endoscópico mostró la presencia de la duodenitis erosiva con señal reciente de sangrado además de compresión extrínseca en la segunda porción del duodeno, papila duodenal mayor de aspecto normal. Posteriormente fue realizada biopsia duodenal con resultado no conclusivo mostrando proceso inflamatorio crónico inespecífico. Se realiza tomografía computadorizada de abdomen, la cual reveló la presencia de tumor en la cabeza del páncreas comprimiendo la segunda y tercera porción del duodeno, que midió aproximadamente 10 cm de diámetro (Figs. 1 y 2). Las vías biliares intra y extra hepáticas se observaron de calibre conservado. Una vez controlado el cuadro de hemorragia digestiva alta, fue indi-

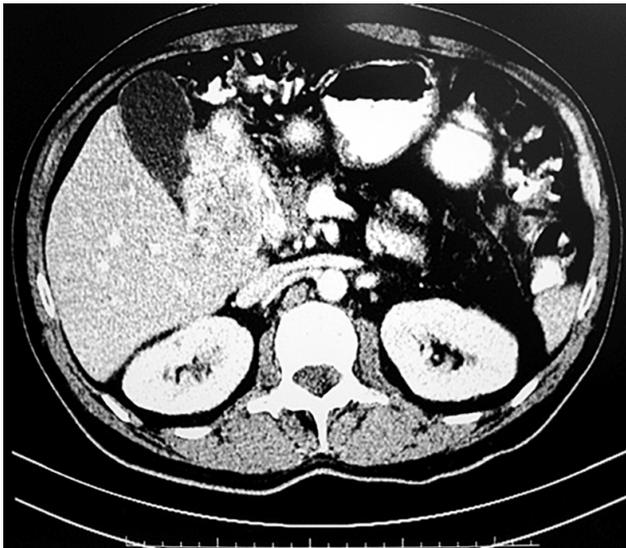


Fig. 1. Imagen de TC, mostrando tumor hipervascularizado en hilio hepático.

cado el tratamiento quirúrgico. Durante la intervención, se constató la presencia de una masa en la topografía de páncreas, que comprometía el duodeno, ausencia de dilatación de la vía bi-



Fig. 2. Imagen de TC con tumor hipervascularizado y áreas de necrosis central en topografía de duodeno y cabeza pancreática.

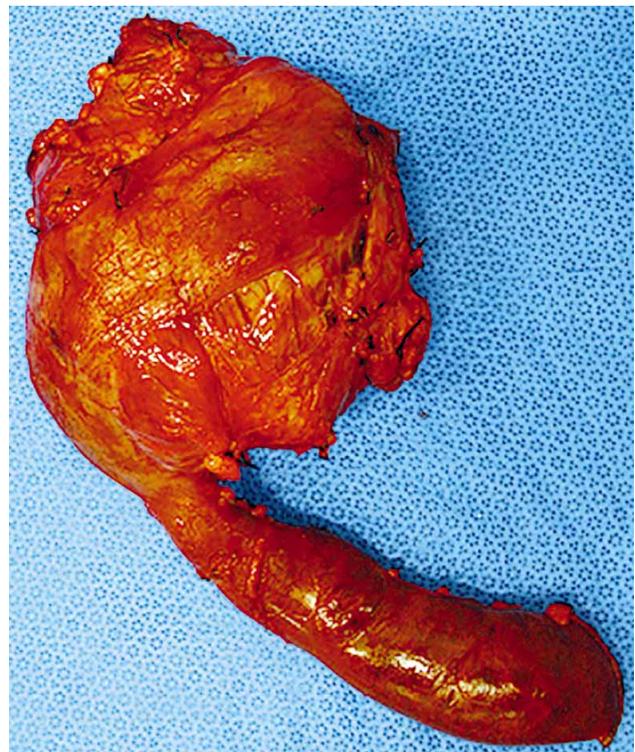


Fig. 3. Producto de duodenopancreatectomía, con tumor que compromete segunda y tercera porción duodenal, sin plano de clivaje con cabeza pancreática.

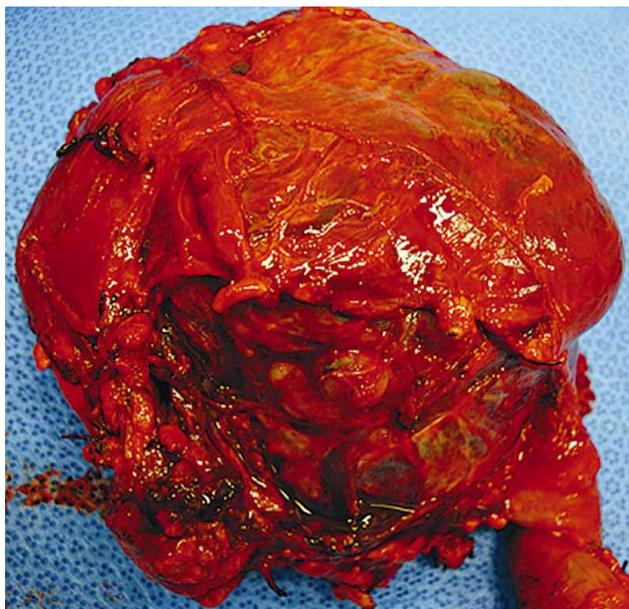


Fig. 4. Aspecto posterior de la neoplasia con intensa vascularización.

liar. Realizada duodenopancreatectomía con preservación del píloro (Figs. 3 y 4) y reconstrucción en asa única. La evolución postoperatoria fue sin ningún tipo de complicaciones, recibe alta hospitalaria en el día postoperatorio 10. El informe de anatomía patológica encontró la presencia de TEGI de duodeno que medía 9,3 cm de diámetro, infiltrando la cabeza del páncreas y sin plano de clivaje con la misma, baja actividad mitótica (3 por 50 campos), C-Kit positivo, márgenes quirúrgicos libres de compromiso neoplásico y CD-34 negativo. Posteriormente realizó acompañamiento oncológico y recibió Imatinib durante un año. Actualmente el paciente se encuentra en el tercer año y ocho meses de postoperatorio, asintomático y sin señales de recidiva local o lesiones metastásicas.

DISCUSIÓN

El tumor del estroma gastrointestinal (TEGI) fue descrito inicialmente por Mazur & Clark en 1983. Se originan en las células intersticiales de Cajal, que son células mesenquimales, consideradas marcapasos de la motilidad gastrointestinal. La característica más

destacada de esta enfermedad se basa en sus hallazgos histológicos a través de la presencia de células fusiformes y epitelioides (Edge *et al.*; Miettinen & Lasota; Meesters *et al.*, 1998) y el 95% de los casos, la presencia de los marcadores C-Kit y CD 117 en el estudio de inmunohistoquímica. El receptor de C-Kit es una membrana con un componente interno molecular tirosina quinasa, que en circunstancias normales estimula la proliferación celular por fosforilación de proteínas. En 70 % de los casos, hay una presencia concomitante de otro marcador de membrana, CD 34, presente principalmente en las formas benignas de TEGI (Hirota *et al.*, 1998).

El TEGI duodenal se encuentra sobre todo en la segunda parte de este segmento intestinal (Hompes *et al.*, 2004), a menudo cerca de la ampolla de Vater, que por lo general determinará su estrategia quirúrgica. Epidemio-lógicamente el TEGI duodenal tienen una ligera predilección por el sexo masculino (54 % de los casos), mayor incidencia entre la quinta y sexta décadas de la vida. Clínicamente puede presentarse con anemia, dolor abdominal, hemorragia digestiva, masa abdominal, ictericia y pérdida de peso llevando en algunos casos a confundir con el carcinoma ductal de cabeza pancreática (Miettinen & Lasota), a pesar de nuestro paciente no caracterizar un cuadro colestático, inicialmente fue considerado como una neoplasia de páncreas invadiendo duodeno.

La endoscopia digestiva alta con biopsia, dependiendo del tamaño del tumor y de la forma de crecimiento del mismo en la pared intestinal, puede realizar el diagnóstico de TEGI duodenal, pero en muchos casos este examen puede ser inconcluyente. La tomografía computadorizada, la resonancia magnética y la ecografía endoscópica con biopsia ecoguiada, son métodos considerados de gran utilidad para el diagnóstico y la estadificación de la enfermedad. La diseminación metastásica del TEGI duodenal, aunque considerada circunstancia muy rara, preferentemente de realiza hacia el hígado y peritoneo (Hompes *et al.*).

El tratamiento de elección para este tipo de neoplasia, es la resección quirúrgica completa con márgenes libres de comprometimiento, sin necesidad de disección de ganglios linfáticos,

debido al comportamiento biológico propio de este tumor. El tipo de resección quirúrgica dependerá de la localización del tumor en el duodeno. Resecciones segmentares pueden ser realizadas para aquellos localizados en la tercera y cuarta porción (Mennigen *et al.*, 2008). Cuando el TEGI se encuentra en la segunda porción del duodeno, o cerca de la ampolla de Vater, la opción de tratamiento es la duodenopancreatectomía, situación que sucedió en el caso en discusión.

Varios autores han estudiado la correlación entre las características de los TEGI duodenal con su supervivencia. El tamaño del tumor mayor de 4 cm y el número de figuras mitóticas superior a 10 en 50 campos en la microscopía, son considerados factores de peor

pronóstico y supervivencia (Mennigen *et al.*). Nuestro paciente presentó con una masa tumoral de aproximadamente 10 cm de diámetro, pero un bajo índice de figuras mitóticas.

El uso de la quimioterapia con fármacos inhibidores selectivos de la tirosina quinasa (c-kit) como el imatinib, ha demostrado ser útil en el tratamiento adyuvante de pacientes con enfermedad avanzada o pacientes de alto riesgo (Hompes *et al.*), sin embargo, aún parece no existir un consenso sobre las indicaciones del mismo.

En conclusión, se presenta un caso clínico de un paciente con TEGI de segunda porción duodenal, tratado con duodenopancreatectomía y adyuvancia con imatinib.

APODACA-TORREZ, F. R.; PEREIRA, L. C. L.; PEREIRA, A. J. A.; AZEVEDO, M. A. & DE FLORENÇO, R. M. Duodenal gastrointestinal stromal tumor: a case report. *Int. J. Med. Surg. Sci.*, 1(1):41-44, 2014.

SUMMARY: Gastrointestinal Stromal tumors (GIST) are uncommon primary mesenchymal tumors arising from the gastrointestinal tract. The duodenum location is unusual. The authors present a case of duodenal GIST, mimicking a pancreatic tumor. Preoperatively computed tomography (CT) revealed a hypervascular mass of 10cm in diameter, in the pancreatic head. Endoscopic examination showed erosion in duodenal mucosal with local bleeding. The patient underwent successfully pylorus-preserving pancreaticoduodenectomy.

KEY WORDS: Tumor stromal gastrointestinal; Neoplasia de duodeno; Duodenopancreatectomía.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- DeMatteo, R. P.; Lewis, J. J.; Leving, D.; Mudan, S. S.; Woodruff, J. M. & Brennan, M. F. Two hundred gastrointestinal stromal tumors, recurrence patterns and prognostic factors for survivors. *Ann. Surg.*, 231(1):51-8, 2000.
- Edge, S. B.; Byrd, D. R.; Compton, C. C.; Fritz, A. G.; Greene, F. L. & Trotti, A. (Eds.). *Gastrointestinal stromal tumor. AJCC Cancer Staging Manual*. 7th ed. New York, Springer, 2010. pp.175-80.
- Hirota, S.; Isozaki, K.; Moriyama, Y.; Hashimoto, K.; Nishida, T.; Ishiguro, S.; Kawano, K.; Hanada, M.; Kurata, A.; Takeda, M.; Muhammad Tunio, G.; Matsuzawa, Y.; Kanakura, Y.; Shinomura, Y. & Kitamura, Y. Gain-of-function mutations of C-Kit in human gastrointestinal stromal tumors. *Science*, 279(5350):577-80, 1998.
- Hompes, D.; Topal, N.; Ectors, N.; Aerts, R. & Penninckx, F. Gastrointestinal stromal tumor of duodenum: Extreme presentation in two cases. *Acta Chir. Belg.*, 104(1):110-3, 2004.
- Meesters, B.; Pawels, P. A.; Pijnenburg, A. M.; Vlasveld, L. T. & Piepelaer Van Driel, O. J. Metastasis in a benign duodenal stromal tumor. *Eur. J. Surg. Oncol.*, 24(4):334-35, 1998.
- Mennigen, R.; Wolters, H. H.; Schulte, B. & Pelster, F. W. Segmental resection of the duodenum for gastrointestinal stromal tumor (GIST). *World J. Surg. Oncol.*, 6:105, 2008.
- Miettinen, M. & Lasota, J. Gastrointestinal stromal tumors: review on morphology, molecular pathology, prognosis, and differential diagnosis. *Arch. Pathol. Lab. Med.*, 130(10):1466-78, 2006.

Dirección para Correspondencia:
Franz R. Apodaca-Torrez
Rua Maracá 266, Ap. 131, Vila Guarani
CEP: 04313-210
São Paulo – SP
BRASIL

Recibido : 11-02-2014
Aceptado: 28-02-2014

Email: apodaca@uol.com.br