

## REPORTE DE CASOS

### ***Tumor Estromal de esófago: Reporte de caso.***

Eduar Bravo,<sup>1</sup> Carlos García,<sup>1</sup> Arturo Zegarra,<sup>1</sup> Alejandro Piscocoya,<sup>2</sup> José Pinto,<sup>2</sup> Raúl de los Ríos,<sup>2</sup> Ricardo Prochazka,<sup>2</sup> Jaime Cok,<sup>3</sup> Jaime Cáceres,<sup>3</sup> Jorge Huerta-Mercado<sup>2</sup>

#### RESUMEN

Los tumores del estroma gastrointestinal (GIST) son neoplasias poco frecuentes del tracto digestivo, sin embargo, son los tumores mesenquimales más frecuentes. El estómago y el intestino delgado son los lugares de presentación más comunes representando aproximadamente el 85% de los casos. Por otro lado la ubicación esofágica es excepcional (<5%), inclusive existen grandes series donde su frecuencia no se reporta. El manejo quirúrgico es el tratamiento definitivo, sin embargo actualmente con el uso de imatinib se ha podido disminuir la frecuencia de recurrencias y la masa tumoral. Presentamos un paciente varón de 75 años con antecedente de disfagia que presentó hemorragia digestiva alta debido a un GIST de esófago. El paciente no fue sometido a manejo quirúrgico, debido a una severa insuficiencia cardíaca.

**PALABRAS CLAVE:** Tumor estromal gastrointestinal (GIST), tumor esofágico, hemorragia digestiva alta, disfagia.

*Rev. Gastroenterol. Perú; 2011; 31-2: 169-172*

#### SUMMARY

Gastrointestinal stromal cell tumors (GIST) are rare neoplasms of the gastrointestinal tract, although they are the most common mesenchymal neoplasms. The stomach and small intestine are the most frequent site of involvement accounting for approximately 85% of cases. However, esophagus involvement is exceptional (<5%); indeed some large series fail to report it. Surgery resection is the cornerstone of treatment; currently imatinib has demonstrated its utility to reduce local recurrences and tumor mass. We report a 75 years-old male with a medical history of dysphagia who presented upper gastrointestinal bleeding caused by an esophageal GIST. The patient did not undergo surgery because of severe chronic heart failure.

**Keys words:** Gastrointestinal stromal tumor (GIST), esophagus neoplasms/ pathology, upper gastrointestinal bleeding, dysphagia.

---

1 Medico residente del servicio de gastroenterología, Hospital Nacional Cayetano Heredia.  
2 Medico asistente del servicio de gastroenterología, Hospital Nacional Cayetano Heredia.  
3 Medico asistente del servicio de patología, Hospital Nacional Cayetano Heredia.

## INTRODUCCIÓN

Los tumores del estroma gastrointestinal (GIST) son neoplasias poco frecuentes, representando el 0.1-3% de todos los tumores gastrointestinales, sin embargo son las neoplasias mesenquimales más frecuentes del tracto digestivo;<sup>1</sup> se postula que su origen proviene de las células intersticiales de Cajal, quienes regulan la motilidad gastrointestinal.<sup>2</sup> La presentación clínica puede variar desde un diagnóstico incidental hasta una hemorragia digestiva alta (HDA).<sup>3</sup> Los GIST pueden presentarse en cualquier lugar del tracto gastrointestinal (TGI), sin embargo los lugares más frecuentes son estómago (60%) e intestino delgado (25%). El Colon (10%) y el esófago (<5%) son los lugares menos frecuentes.<sup>4</sup> El tratamiento definitivo es el quirúrgico, existiendo tratamiento adyuvante con inhibidores de la tiroquinasa, como imatinib, para disminuir el riesgo de recurrencia.<sup>5</sup>

## PRESENTACIÓN DE CASO

Paciente varón de 75 años con antecedente de disfagia a sólidos desde hace un año e hipertensión arterial en tratamiento desde hace 5 años; ingresa a emergencia con un cuadro agudo de cefalea y trastorno del sensorio diagnosticado como meningitis viral, la cual presentó evolución favorable; sin embargo, luego de 8 días de hospitalización, presentó dos episodios de melena asociados a descompensación hemodinámica y caída de hemoglobina (de 11gr/dl a 8gr/dl). Al examen físico llamaba la atención la palidez de piel y mucosas; el abdomen se encontraba blando, depresible no doloroso sin hepatoesplenomegalia. Siendo el resto del examen normal.

El estudio endoscópico reveló, a nivel de esófago medio, una masa subepitelial cubierta por mucosa de aspecto normal, de bordes definidos en su borde proximal (Fig 1). A nivel de su borde distal se observó una úlcera profunda de 1.5cm de diámetro de bordes elevados, eritematosos, e irregulares (Fig 2). Se tomaron biopsias de los bordes de la úlcera. Los estudios histopatológicos demostraron grupos celulares en disposición fusiforme y homogénea sin eviden-

cia de atipia y con menos de 5 mitosis por 50 campos de alto poder (Fig 3,4). Los estudios de inmunohistoquímica fueron positivos para CD 117 y CD 34 (Fig 5) los cuales corresponden a un GIST.



Fig 2 Polo distal de tumoración subepitelial con úlcera profunda

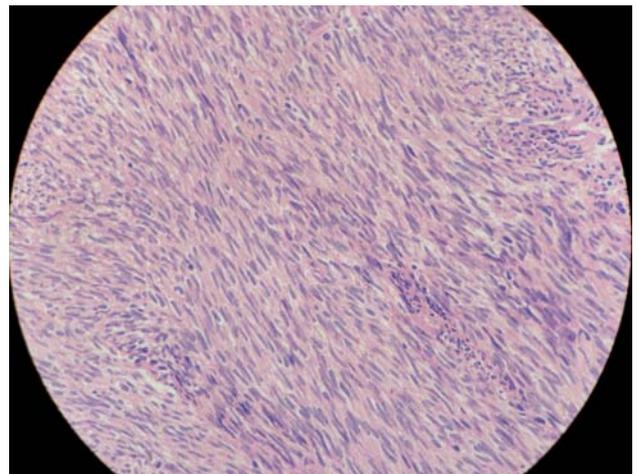


Fig 3 H&E Grupos celulares con patrón fusiforme homogéneo



Fig 1 Tumoración subepitelial que ocupa el 50% de la luz esofágica

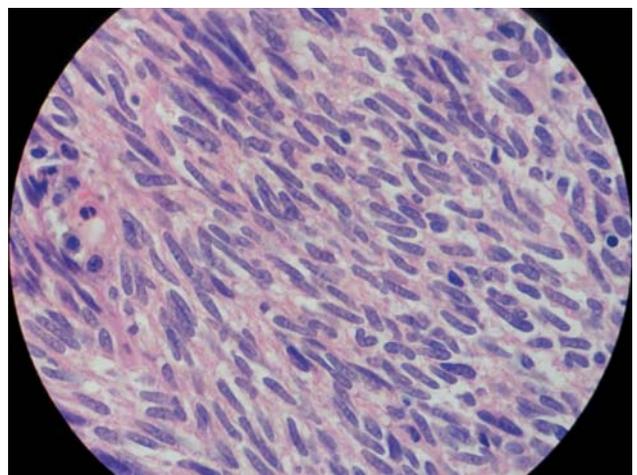


Fig 4 H&E 40x Células fusiformes sin atipia ni figuras de mitosis.

Los estudios de esófago baritado (Fig 6) y tomografía de tórax (Fig 7) mostraron un importante compromiso del esófago proximal y medio, comprometiendo las paredes del esófago en una extensión de 8.2cm de largo. No se documentaron adenomegalias locales ni masas hepáticas sospechosas de metástasis. El paciente fue evaluado para preparación quirúrgica, sin embargo el informe del riesgo cardiológico reveló que era un paciente de alto riesgo ya que tenía una insuficiencia cardiaca severa con una fracción de eyección del 20% por lo que, luego de evaluar los riesgos y beneficios de la cirugía, los familiares tomaron la decisión de no someterlo al tratamiento quirúrgico. Se decidió iniciar tratamiento con imatinib debido al tamaño del tumor (8cm) y a que no iba a recibir tratamiento quirúrgico. Al año de seguimiento no ha vuelto a presentar nuevo episodio de sangrado digestivo ni pérdida ponderal.

## DISCUSIÓN

Los GIST son neoplasias poco frecuentes, representando el 0.1-3% de todas las neoplasias del TGI.<sup>1,6</sup> igualmente son los tumores mesenquimales más frecuentes. Los lugares de origen en orden de frecuencia son estómago (60%), intestino delgado (25%), colon (10%) y esófago (<5%). Los GIST de esófago son muy poco frecuentes. Inclusive en algunas series no se reportan su frecuencia.<sup>3</sup> Debido a la baja casuística es difícil determinar su comportamiento clínico y pronóstico. De igual modo el manejo es un problema para los oncólogos y cirujanos.

La mayoría de GIST son sintomáticos (70-77%), siendo la HDA la presentación más frecuente (44-53%), seguido por dolor abdominal (32%), anemia (19%) y masa palpable (13%).<sup>3,7</sup> Los GIST de esófago se pueden presentar con disfagia,<sup>8,9</sup> odinofagia,<sup>8</sup> HDA<sup>10</sup> o sin sintomáticos,<sup>11</sup> siendo la disfagia y el tercio distal de esófago la presentación y la ubicación más frecuente respectivamente.<sup>9</sup>

El diagnóstico se basa en los hallazgos endoscópicos, ecografía endoscópica, toma de biopsias por aspiración con aguja fina-aspiración, tomografía; y se confirma mediante

estudios de inmunohistoquímica.<sup>1</sup> Endoscópicamente los GIST se observan como una masa redondeada de bordes definidos que protruye endoluminalmente cubierta por una mucosa de aspecto normal.<sup>2</sup> Típicamente las biopsias con fórceps no son contributorias, con una precisión diagnóstica del 17-42%.<sup>12,13</sup> En nuestro caso la tumoración esofágica se encontraba ulcerada de tal forma que se permitió tomar biopsias del tejido subepitelial. La ecografía endoscópica ayuda a diferenciar a los GIST de otros tumores subepiteliales como lipomas, así como determinar su profundidad y



Fig 6 Esófago baritado revelando el defecto de relleno

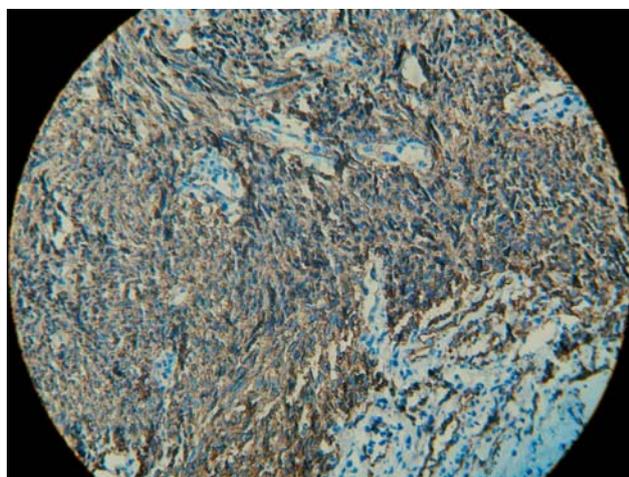


Fig 5 Inmunohistoquímica positiva para CD 117 revelando el patrón fusiforme

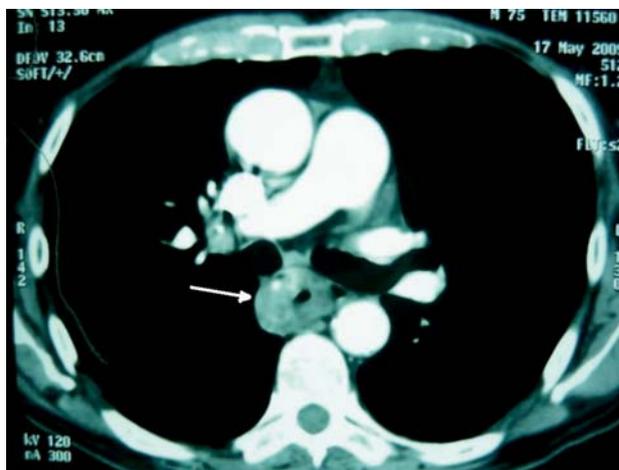


Fig 7 TEM de tórax: la flecha muestra el engrosamiento de la pared esofágica.

compromiso regional nodal.<sup>14,15</sup> Histológicamente, los GIST están compuestos de células fusiformes o epitelioides por lo que se requiere de estudios de inmunohistoquímica para diferenciarlos de los otros tumores subepiteliales como leiomiomas, schwannomas, fibromas-, siendo el CD 117- antígeno transmembrana del receptor de la tirosina Kinasa(C- KIT)- el marcador principal para el diagnóstico, ya que se presenta en el 95% de los casos<sup>2</sup>.

Actualmente los GIST se estratifican para determinar el riesgo de malignidad, tomando en cuenta la ubicación del tumor, el tamaño, y el índice mitótico.<sup>1, 16,17</sup> En nuestro paciente por el tamaño (8cm) y el índice mitótico (<5 por 50 campos de alto poder), fue estratificado como de riesgo

intermedio, sin embargo, dada su baja incidencia, no hay suficiente evidencia para predecir el comportamiento de los GIST de esófago.

El manejo definitivo de los GIST es quirúrgico.<sup>1,3,4</sup> En caso de GIST de esófago la cirugía resulta más compleja debido a su relación anatómica con órganos intratorácicos al igual que su mayor morbimortalidad operatoria.<sup>18</sup> Actualmente el imatinib está indicado no sólo para tumores irrecesables.

Este artículo junto a otros aportes nacionales<sup>19, 20, 21</sup> resaltan esta patología gastrointestinal para su consideración entre las posibilidades diagnósticas.

## REFERENCIAS

- SEPE PS, BRUGGE WR. A guide for the diagnosis and management of gastrointestinal stromal cell tumors. *Nat Rev Gastroenterol Hepatol* 2009; 6:363-371
- MIETTINEN M, LASOTA J. Gastrointestinal stromal tumors: review on morphology, molecular, pathology, prognosis, and differential diagnosis. *Arch Pathol Lab Med* 2006; 130: 1466-1478
- RABIN I, CHIKMAN B, LAVY R ET AL. Gastrointestinal Stromal Tumors: A 19 year Experience. *Isr Med Assoc J.* 2009; 11(2): 98-102
- EMORY TS, SOBIN LH, LUKES L ET AL. Prognosis of gastrointestinal smooth-muscle (stromal) tumors: dependence on anatomic site. *Am J Surg Pathol* 1999; 23(1): 82-87.
- DEMATTEO R, BALLMAN KV, ANTONESCU CR ET AL. Adjuvant imatinib mesylate after resection of localised, primary gastrointestinal stromal tumor: a randomised, double-blind, placebo-controlled trial. *Lancet* 2009; 373: 1097-1104.
- PIDHORECKY I, CHENEY RT, KRAYBILL WG ET AL. Gastrointestinal stromal tumors: current diagnosis, biologic behavior, and management. *Ann Surg Oncol* 2000; 7: 705-712.
- TRYGGVASON G, KRISTMUNDSSON T, ORVAR T ET AL. Clinical study on gastrointestinal stromal tumors (GIST) in Iceland, 1990-2003. *Dig Dis Sci* 2007; 52(9): 2249-2253.
- OZAN E, OZTEKIN O, ALACACIOGLU A ET AL. Esophageal gastrointestinal stromal tumor with tumor and bone metastases. *Diagn Inter Radiol* 2009; doi: 10.4261/1305-3825 DIR 1861-08.2. (Epub ahead of print).
- MIETTINEN M, SARLOMO-RIKALA M, SOBIN LH, LASOTA J. Esophageal stromal tumors: a clinicopathologic, immunohistochemical, and molecular genetic study of 17 cases and comparison with esophageal leiomyomas and leiomyosarcomas. *Am J Surg Pathol* 2000; 24: 211-22.
- MANU N, RICHARD P, HOWARD S. Bleeding esophageal GIST. *Dis Esophagus* 2005; 18(4): 281-282.
- GOUVEIA AM, PIMENTA AP, LOPES JM ET AL. Esophageal GIST: Therapeutic implications of an uncommon presentation of rare tumor. *Dis Esophagus* 2005; 18(1): 70-73
- HUNT GC, SMITH PP, FAGEL DO. Yield of tissue sampling for submucosal lesions evaluated by EUS. *Gastrointestinal endoscopy* 2003; 57: 68-72.
- CANTOR MJ, DAVILA RE, FAIGEL DO. Yield of tissue sampling for subepithelial lesions evaluated by EUS: a comparison between forceps biopsies and endoscopic submucosal resection. *Gastrointestinal endoscopy* 2006; 64: 29-34.
- BRAND B, OESTERHELWEG L, BINMOELLER KF ET AL. Impact of endoscopic ultrasound for evaluation of submucosal lesions in gastrointestinal tract. *Dig Liver Dis.* 2002; 34(4):290-297.
- PALAZZO L, LANDI B, CELLIER C ET AL. Endosonographic features predictive of benign and malignant gastrointestinal stromal cell tumours. *Gut* 2000; 46(1): 88-92
- MIETTINEN M, LASOTA J. Gastrointestinal stromal tumors: pathology and prognosis at different sites, *Semin Diagn Pathol.* 2006; 23(2):70-83.
- HUANG HY, LI CF, HUANG WW, ET AL. A modification of NIH consensus criteria to better distinguish the highly lethal subset of primary localized gastrointestinal stromal tumors: a subdivision of the original high-risk group on the basis of outcome. *Surgery* 2007; 141(6):748-56
- BLUM MG, BILIMORIA KY, WAYNE JD ET AL. Surgical considerations for the management and resection of esophageal gastrointestinal stromal tumors. *Ann Thorac Surg.* 2007; 84(5):1717-1723.
- BARREDA B F , LIU B H, SÁNCHEZ LIHON J, LANDEO ALIAGA I Y SÁNCHEZ RODRÍGUEZ Z. Factores de supervivencia en 152 pacientes con tumores estromales gastrointestinales *Rev. Gastroenterol. Perú;* 2010; 30-4: 305-323
- ICHIYANAGUI C, FRISANCHO O Y YÁBAR A. Perfil clínico, endoscópico e histológico de los tumores estromales gastrointestinales en el Hospital Rebagliati *Rev. Gastroenterol. Perú;* 2010; 30-3: 201-210
- CASTILLO O, FRISANCHO O, CONTARDO C, MORALES D, GARATEA R Tumor estromal gastrointestinal en duodeno: Reporte de Caso *Rev. Gastroenterol. Perú;* 2010; 30-3: 241-246