

diagnóstico diferencial y correlación radio-patológica

Victoria Eugenia Ibáñez Carmona, Laura Pérez Oller, Fuencisla Morales Cañadas, Mariano Lozano, Laila Zitan, Carmen Martínez Porras, Teresa Góngora Lencina, César Jair Zegarra Carlos

Hospital Universitario Torrecárdenas, Almería

índice

1. Objetivos

2. Introducción

- Tumor del estroma gastrointestinal (GIST)
- Epidemiología
- Características clínicas
- Pronóstico

3. Radiología del GIST

- Pruebas de imagen
- Características radiológicas

4. Tratamiento

Valoración de la respuesta: criterios Choi

5. Diagnóstico diferencial

6. Conclusión

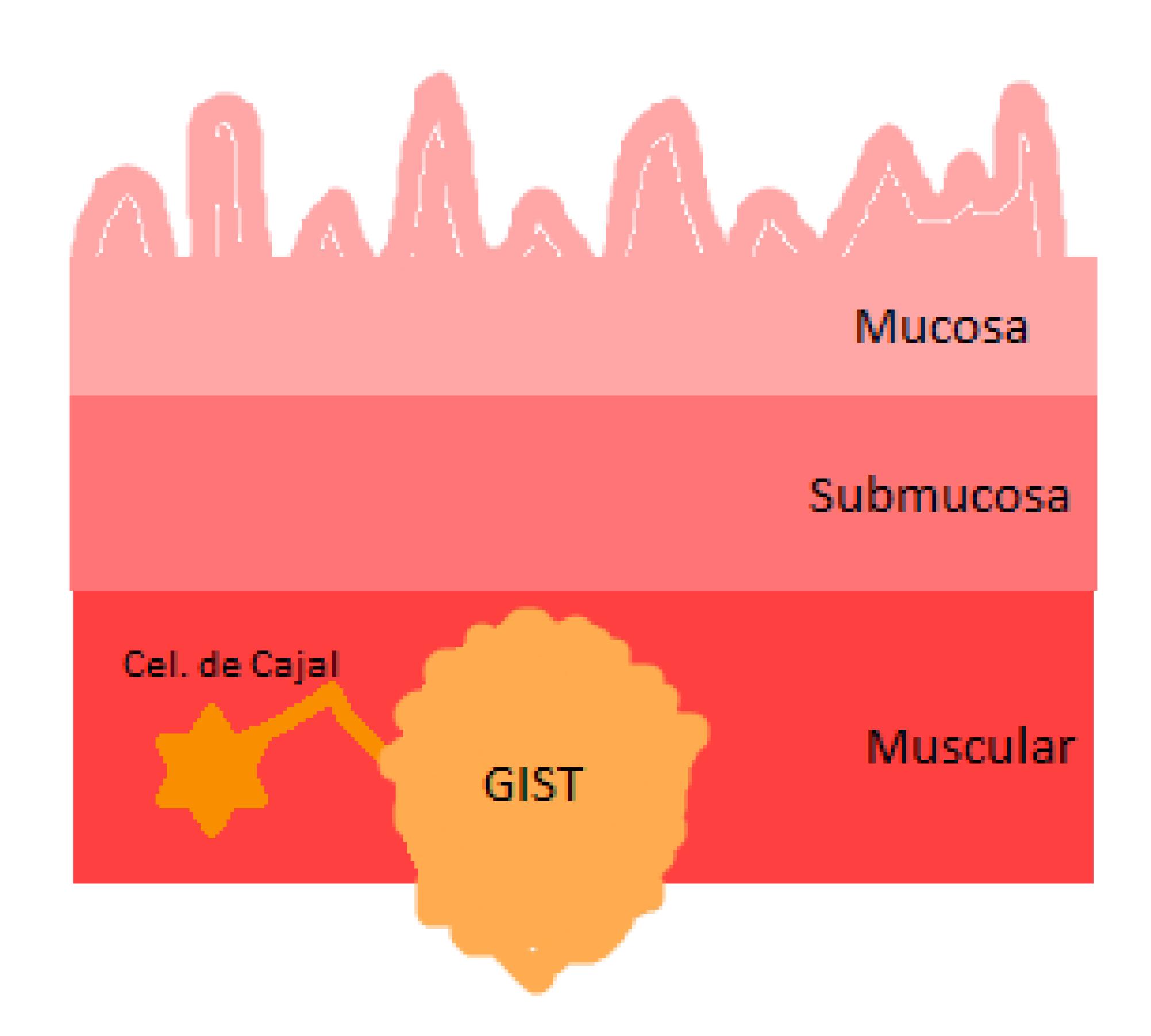
7. Bibliografía

1. Objetivos

- Describir las principales características radiológicas en el diagnóstico y seguimiento durante el tratamiento de los tumores del estroma gastrointestinal (GIST).
- Revisar los principales diagnósticos diferenciales de este tipo de tumores.
- Ilustrar casos recogidos en nuestro centro de tumores GIST comparando los hallazgos radiológicos con los resultados de anatomía patológica.

2. Introducción

- El tumor gastrointestinal estromal (GIST), es el tumor <u>no epitelial (mesenquimal)</u> más común del tracto gastrointestinal (TGI), hasta el 90%.
- Derivan de las **células intersticiales de Cajal**, células marcapasos que controlan el peristaltismo intestinal, presentes en el **plexo mientérico** de Auerbach.









2.1 Epidemiología

- 1-3 % del total de neoplasias del TGI.
- Incidencia anual de 1/100.000 habitantes.
- Sin predilección de género.
- Edad media 60-65 años.

Si se desarrollan a edad temprana (<40 años), es probable que se asocien a un síndrome:

- NF tipo 1: GISTs frecuentemente en <u>intestino</u> delgado, sin la mutación Kit ("wild type")
- Síndrome Carney-Stratakis: GISTs + paragangliomas
- **Triada Carney**: GISTs + <u>paragangliomas</u> + <u>condromas</u> pulmonares

2.2 Características clínicas

- Asintomáticos y <u>descubiertos incidentalmente</u> en pruebas de imagen realizadas por diferente motivo.
- Si dan clínica (menos frecuente):
 - o Dolor abdominal.
 - Sangrado gastrointestinal +/- anemia ferropénica.
 - Obstrucción intestinal (rara, quizás en pacientes con masas tumorales gigantes).
- Aproximadamente el 50% presentan metástasis al diagnóstico, principalmente diseminación peritoneal y metástasis hepáticas.
- Las metástasis linfáticas, pulmonares y óseas son muy raras.

2.3 Pronóstico

• Media de supervivencia a 5 años de 85%.

Factores de mal pronóstico:

- >5 cm
- Localización en la parte distal del ID
- Elevado índice de proliferación
- Alta tasa de recurrencia tras la resección: 70% en los primeros 5 años y 90% en los 10 años después de la cirugía.
- La introducción de los inhibidores tirosina-quinasa (ITQ) ha cambiado la evolución natural de estos tumores, disminuyendo la recurrencia y mejorando el pronóstico.







3. Radiología del GIST

3.1 Pruebas de imagen

TCMD

Primera prueba de imagen de elección

Se recomienda **fase arterial** (vascularización y nódulos intratumorales) **y fase portal** (medir densidad UH)

RM

Alternativa en caso de CI al contraste intravenoso

De elección en GISTs localizados en recto

- Protocolo abdominal de rutina.
- Útil para estudio de metástasis hepáticas resecables.

PET-TC

Potencial alternativa al TC

- Útil en casos ambiguos en TC o RM.
- Valoración de respuesta temprana al tratamiento molecular (imatinib).
- 20% de los GISTs no tiene avidez por FDG.



Mujer de 74 años, palpación de un nódulo pétreo en tabique recto-vaginal.

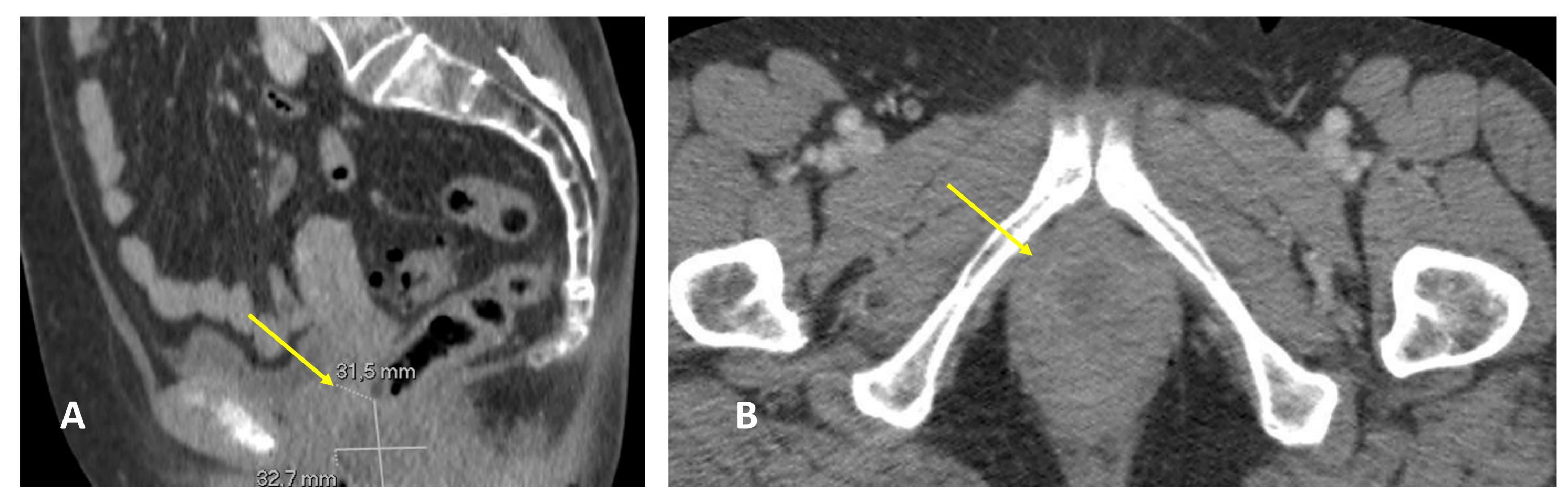


Figura 1: TC de abdomen con contraste intravenoso en fase portal, corte sagital (A) y axial (B). En el límite inferior de estudio pélvico, a nivel perineal, se aprecia una dudosa lesión mal delimitada situada en tabique ano-vaginal o en canal anal (flecha amarilla). Se recomienda completar estudio con RM de pelvis.

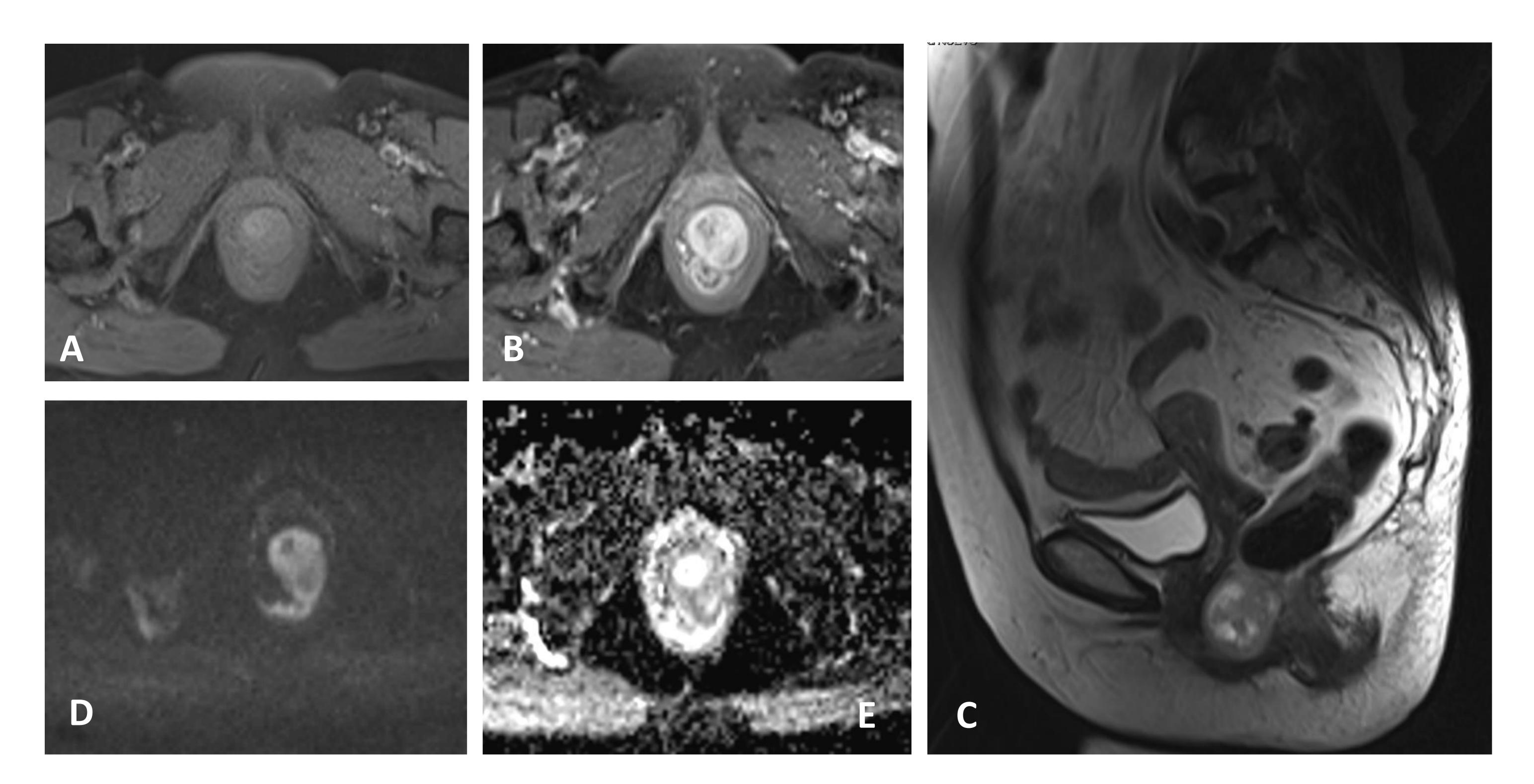


Figura 2: RM de pelvis. Se visualiza una lesión a nivel del tabique recto vaginal, isointensa en T1 (A) y heterogénea en T2 (C) con áreas hiperintensas en la porción central de la lesión, que tras administración de contraste endovenoso se evidencia un realce de la lesión de forma periférica (B). Presenta cierta restricción de la difusión periférica (D,E). <u>Diagnóstico histológico de GIST.</u>







3.2 Características radiológicas

Las características en TC varían mucho dependiendo de su tamaño, agresividad y el tiempo de evolución.

- Gran masa sólida con márgenes bien definidos.
- Hipervascular con realce de predominio <u>periférico</u>
- Heterogénea debido a áreas de necrosis, hemorragia o degeneración quística.
- Ulceración y fistulización a la luz Gl.
- Desplaza estructuras adyacentes sin infiltrarlas

| Localización | Incidencia |
|--------------------------------------|------------|
| <u>Estómago</u> | 60% |
| Intestino delgado | 30-35% |
| Colon | 5% |
| Esófago | <1% |
| Extra-intestinal | <1% |
| (omento, mesenterio, retroperitoneo) | |









Patrones de crecimiento



Extraluminal (exofítico)

Más frecuente

Por su origen en la capa muscular de la pared intestinal, al ser una capa externa, tienden normalmente a crecer de forma exofítica.

Figura 3: TC de abdomen con contraste intravenoso en fase portal, corte axial. Nódulo hipercaptante dependiente de la curvatura menor gástrica, con crecimiento exofítico.

Intraluminal (endofítico)

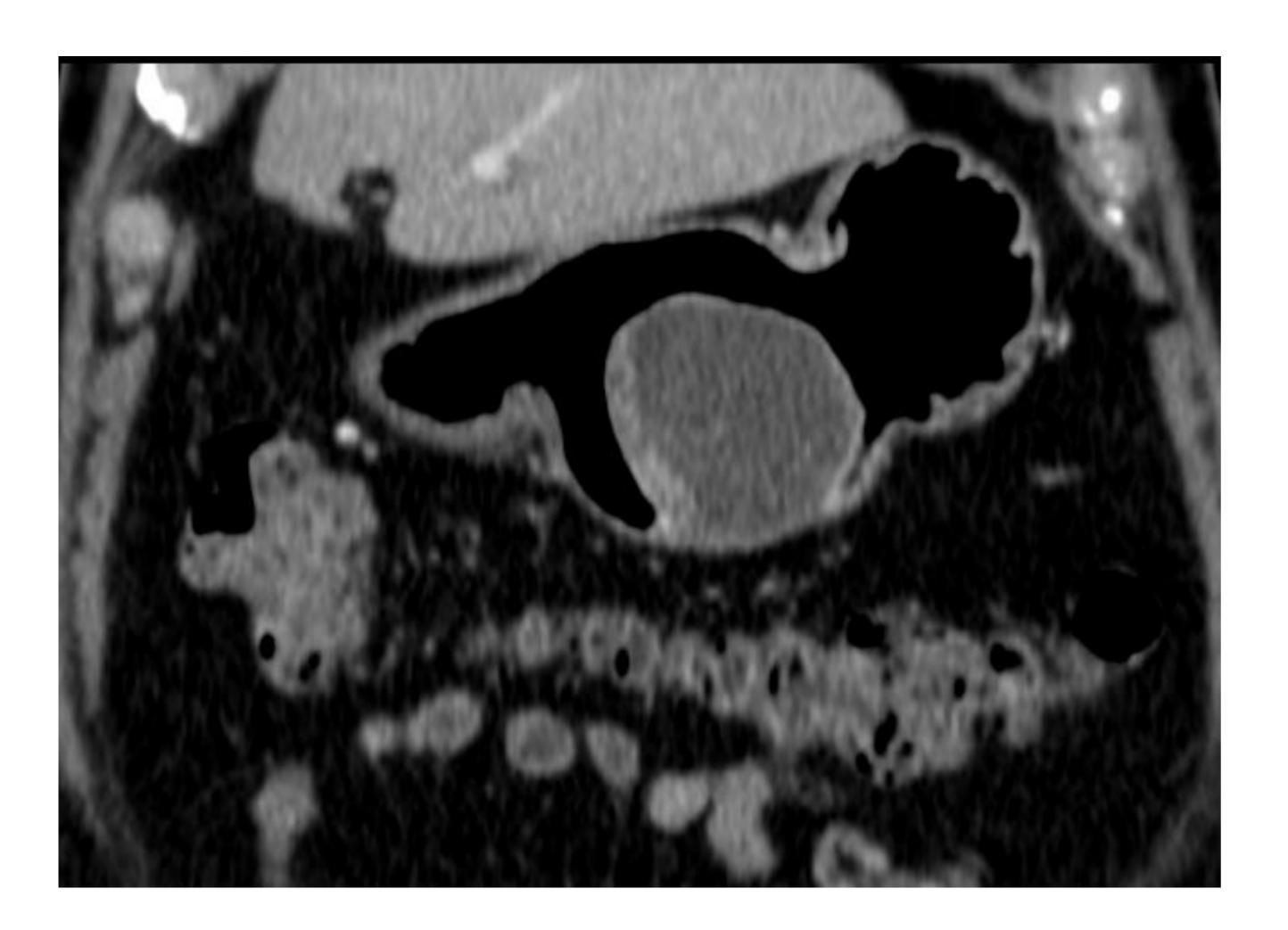


Figura 4: TC de abdomen con contraste intravenoso en fase portal, corte coronal. Nódulo sólido intraluminal bien definido con áreas hipodensas centrales en la curvatura mayor del estómago. Respeto de la mucosa (realza), que lo envuelve.

En mancuerna (endo y exofítico)

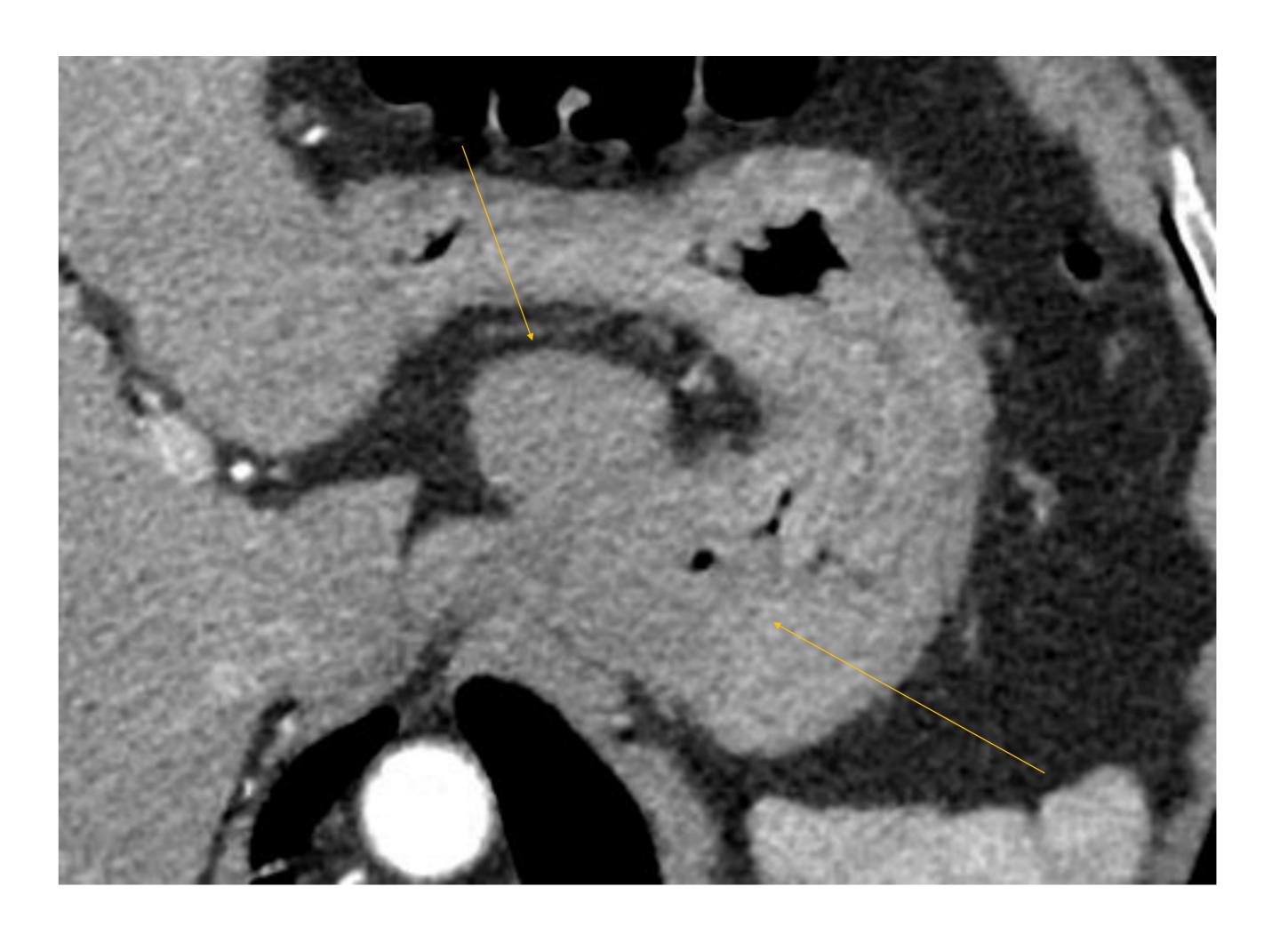


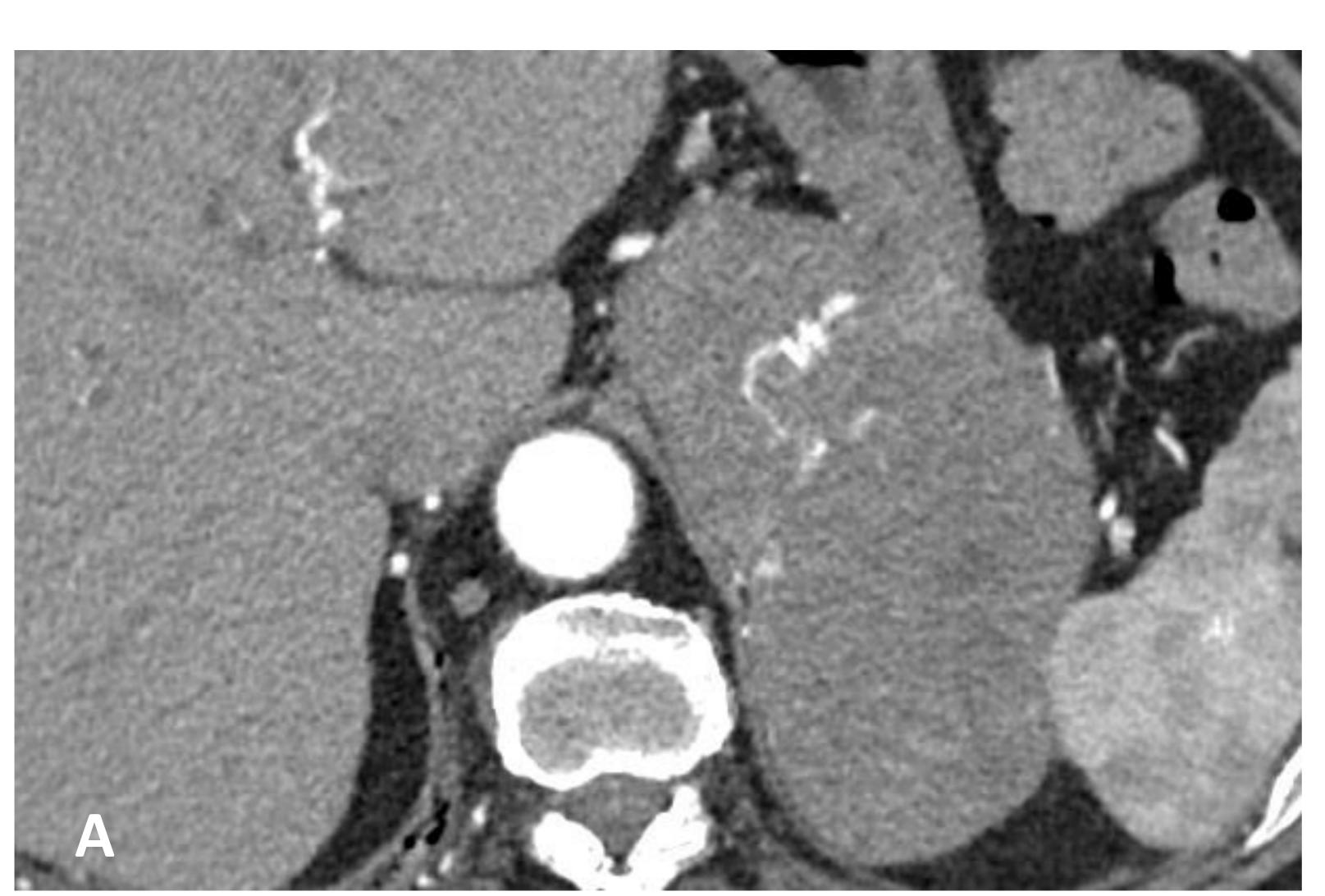
Figura 5: TC de abdomen con contraste intravenoso en fase portal, corte axial. A nivel del cardias se visualiza una masa con componente intra y extraluminal compatible con GIST, con una burbuja de gas interna sugerente de ulceración.







Hipervasculares



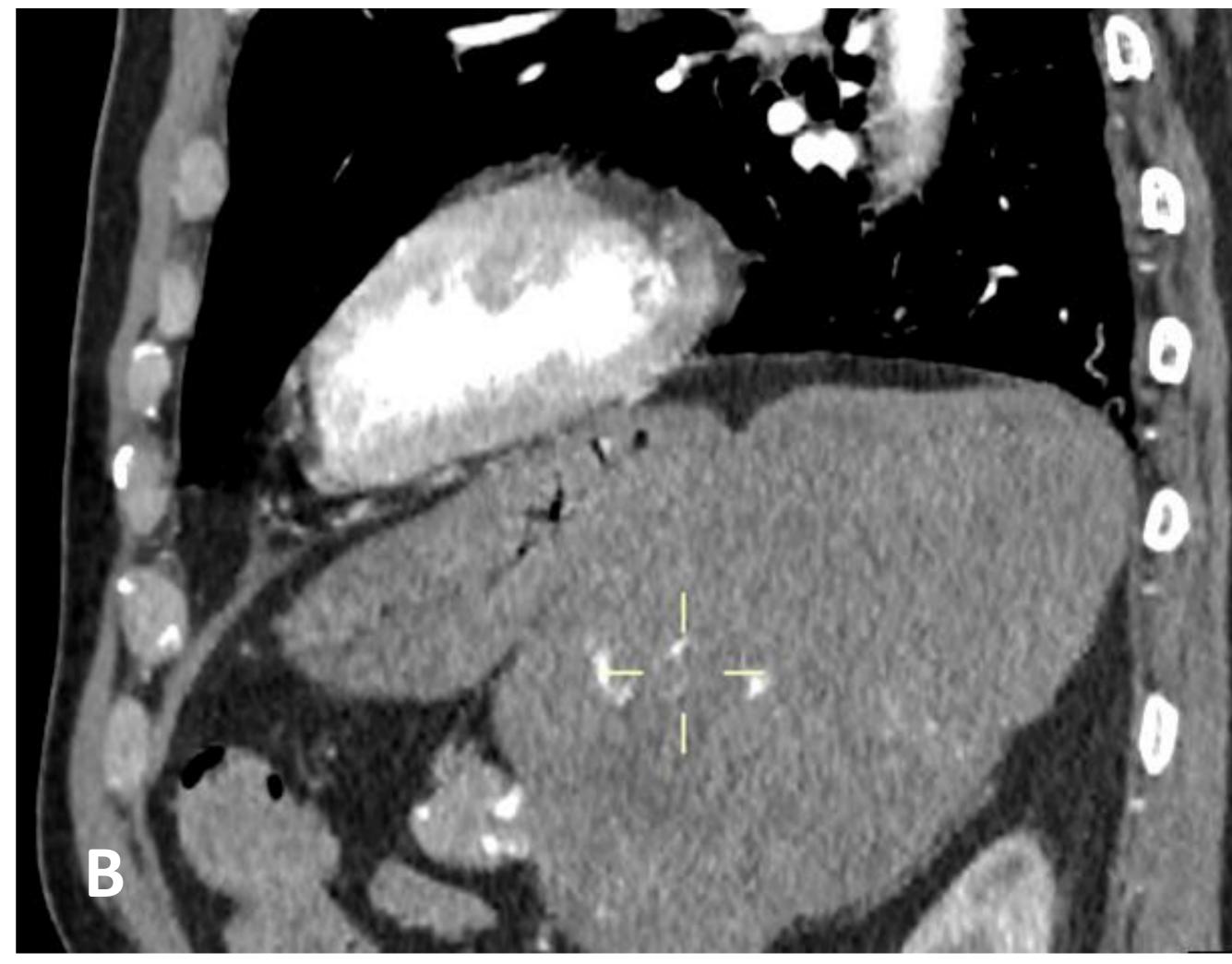


Figura 6: TC de tórax con contraste intravenoso en fase arterial, corte axial (A) y sagital (B). Hallazgo incidental en TC de tórax, donde a nivel de la curvatura mayor gástrica se observa una masa con vasos intratumorales visibles.

Realce precoz

Homogéneo

En lesiones de pequeño tamaño.



Figura 7: TC de abdomen con contraste intravenoso en fase portal, corte coronal. Nódulo solido extraluminal con realce homogéneo en asa de yeyuno (flecha amarilla).

Heterogéneo

En lesiones de **mayor tamaño**, debido a necrosis, hemorragia y degeneración mixoide.

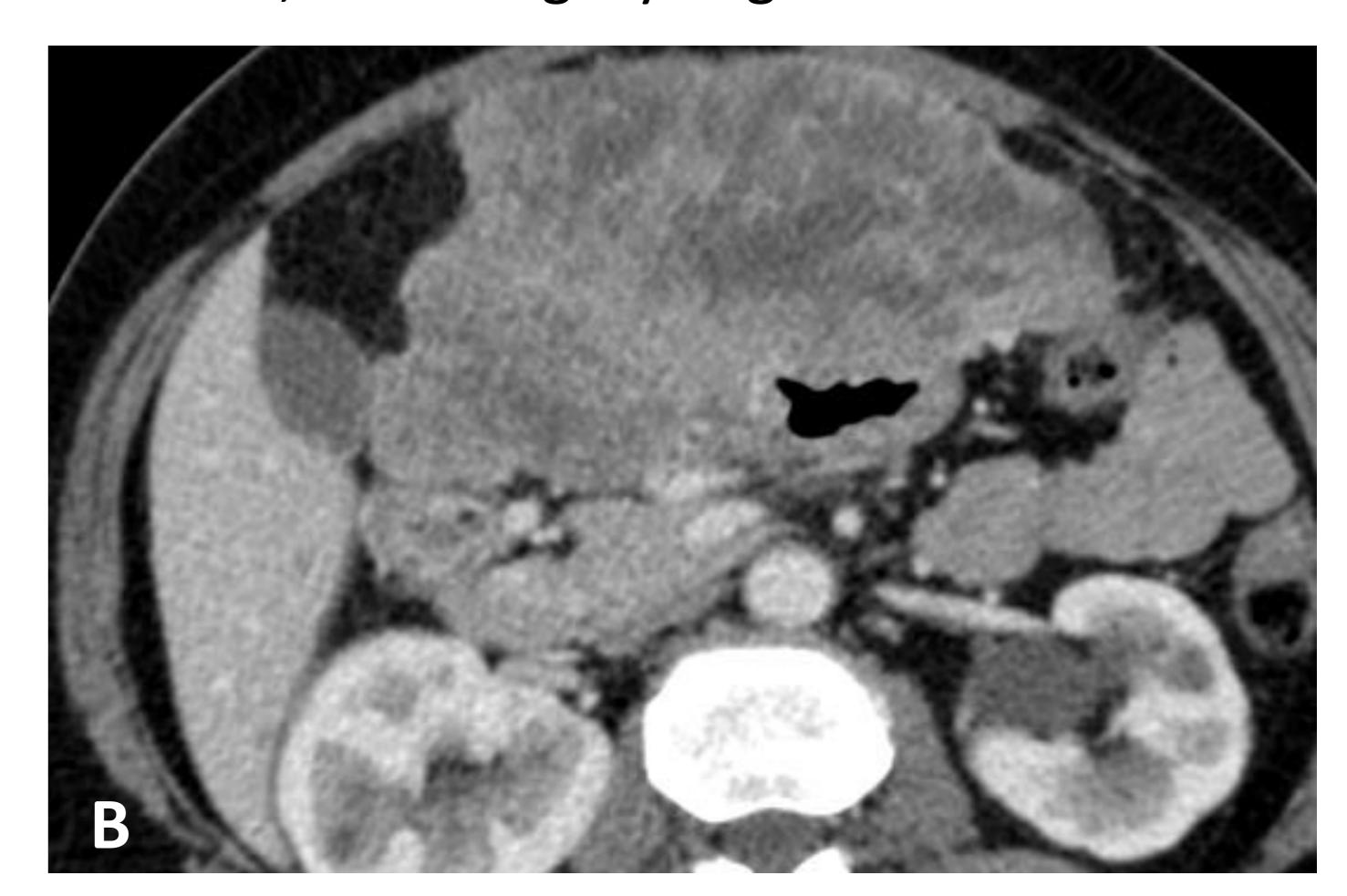


Figura 8: TC de abdomen con contraste intravenoso en fase portal, corte axial coronal. Gran masa heterogénea, hipervascularizada y con áreas hipoatenuadas en epi-mesogastrio.







Ulceración y fistulización

En el 50% de los tumores >2cm

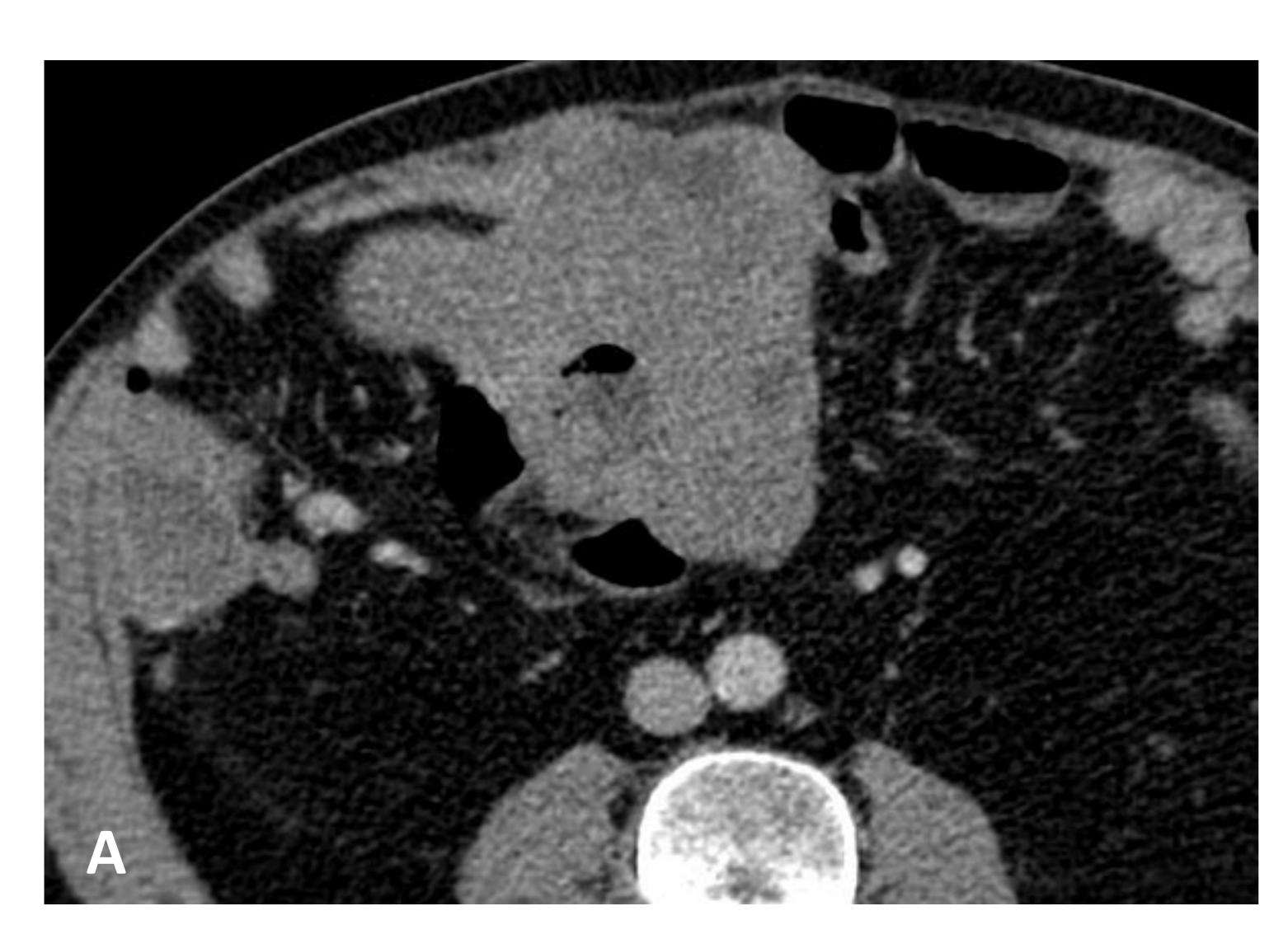




Figura 9: TC de abdomen con contraste intravenoso en fase portal, corte axial (A) y sagital (B). Masa sólida en mesogastrio, en situación paramedial derecha, de contorno polilobulado. Capta contraste de forma heterogénea visualizando múltiples áreas internas hipodensas, una de ellas conteniendo una pequeña burbuja de gas sugerente de ulceración/fistulización al TGI.



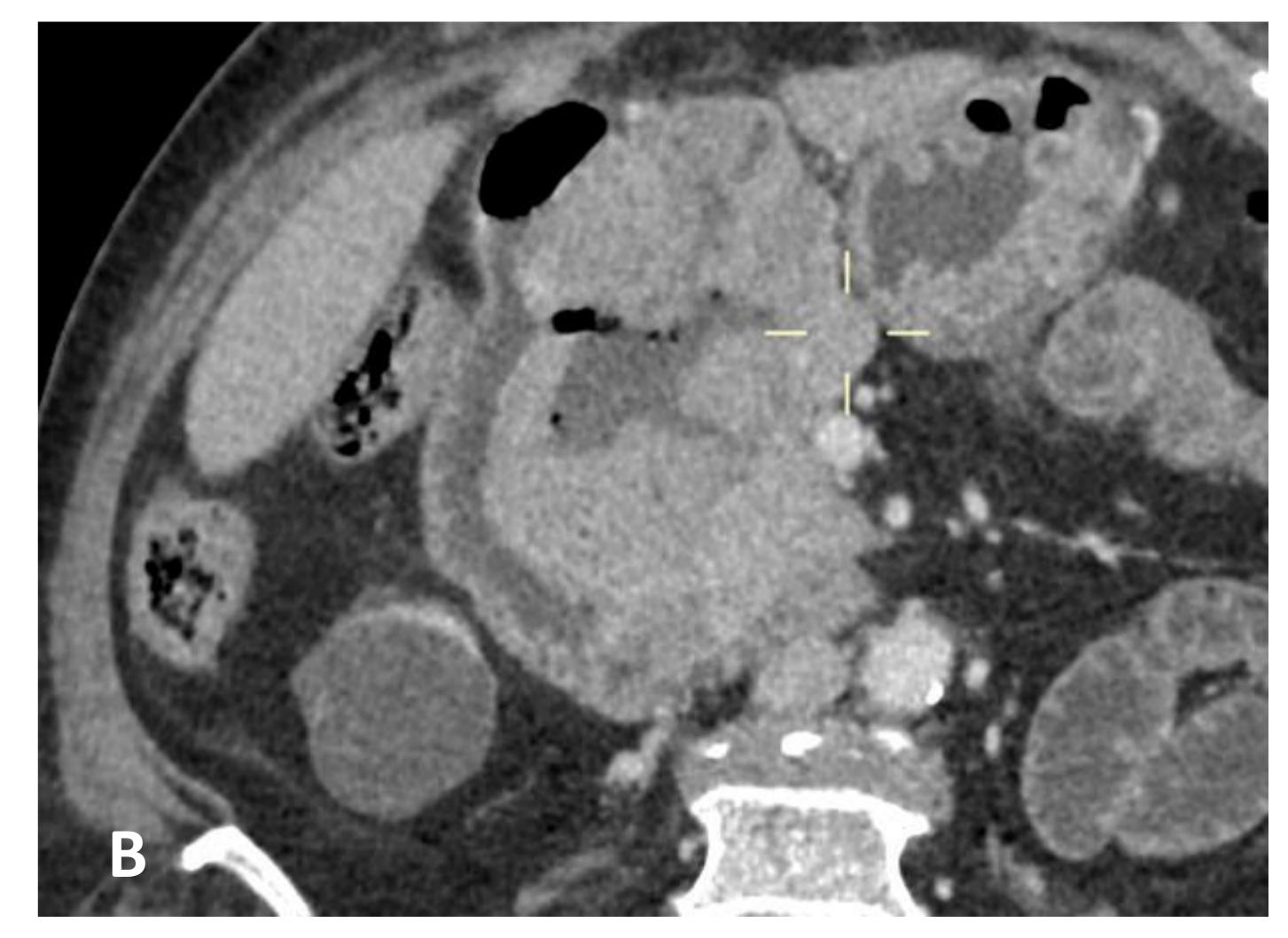


Figura 10: TC de abdomen con contraste intravenoso en fase portal, corte axial (A) y coronal oblicuo (B). A nivel del marco duodenal se visualiza una masa sólida, heterogénea, con centro hipodenso necrótico que presenta un claro trayecto fistuloso hacia la 2º porción duodenal.



Barcelona 2 2 2 2 5 MAY 0 2 0 2 4



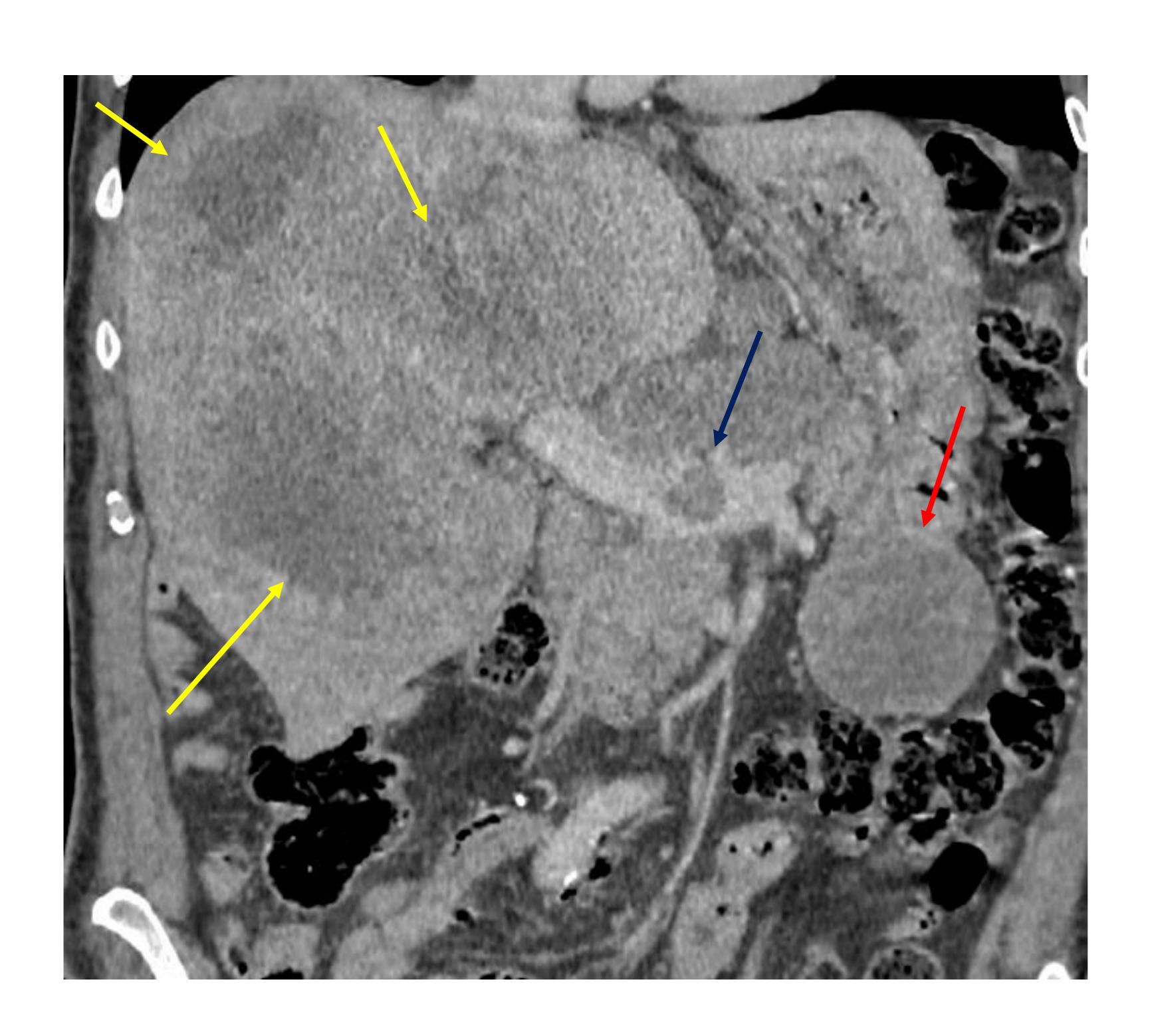






Metástasis

Presentan las mismas características por imagen que los GISTs



Hepáticas

Figura 11: TC de abdomen con contraste intravenoso en fase portal, corte coronal. Hígado aumentado de tamaño a expensas de múltiples lesiones heterogéneas de gran tamaño (flechas amarillas).

En región antro-pilórica se identifica una lesión exofítica dependiente de la pared gástrica con realce heterogéneo y centro hipocaptante (flecha roja) en relación con GIST.

Defecto de repleción en vena porta sugerente de trombosis (flecha azul).



Peritoneales

Figura 12: TC de abdomen con contraste intravenoso en fase portal, corte axial. Incontables implantes peritoneales (flechas amarillas) en paciente con antecedente de GIST gástrico, los de mayor tamaño de aspecto heterogéneo y los de menor tamaño con realce homogéneo.

4. Tratamiento

Cirugía

Resección en cuña laparoscópica sin linfadenectomía.

En tumores sin metástasis y técnicamente resecables.

- Con <u>ITQ neoadyuvante</u> en GIST grandes/irresecables, para permitir una conservación de órganos.
- Con <u>ITQ adyuvante</u> en caso de GIST de alto riesgo de recidiva (tamaño, localización, rotura tumoral...)

Inhibidores tirosina-quinasa (ITQ)

Imatinib, sunitinib, regorafenib...

En caso de tumores:

- Irresecables o de resecabilidad limítrofe
- Metastásicos
- Recidivantes







4.1 Valoración de la respuesta

El tratamiento con **ITQ** produce una disminución del tamaño tumoral que **puede tardar muchos meses hasta cumplir los criterios RECIST 1.1** (Response Evaluation Criteria in Solid Tumors)

| Lesiones diana | Definición |
|-----------------------------|--|
| Respuesta completa (RC) | Todas las lesiones han desaparecido. Adenopatías diana de < 10 mm. |
| Respuesta parcial (RP) | Descenso de la carga tumoral de >30% |
| Estabilidad enfermedad (EE) | Respuesta entre RP y PE |
| Progresión enfermedad (PE) | Aumento de la carga tumoral de >20% y >5 mm. |

| Lesiones no diana | Definición |
|--|---|
| Respuesta completa (RC) | Todas las lesiones han desaparecido. Adenopatías diana de < 10 mm. |
| No respuesta completa/ No progresión (No- NC/ No-PE) | Ni RC ni PE |
| Progresión enfermedad (PE) | Progresión inequívoca de las lesiones no diana evaluadas como grupo |

Los criterios RECIST **no son sensibles** para evaluar la respuesta a ITQ (inhibidores de la tirosina-quinasa)







Criterios Choi

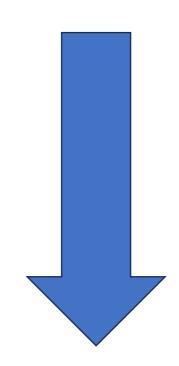
La respuesta a ITQ se caracterizada por una rápida transición de:

Patrón de hiperatenuación heterogénea -> Patrón de hipoatenuación homogéneo con desaparición de los nódulos tumorales realzantes y una disminución de los vasos tumorales.

| RC | Desaparición de todas las lesiones. No lesiones nuevas. |
|----|---|
| RP | Disminución del tamaño >10% (suma del diámetro mayor de las lesiones diana) O descenso >15 UH en la densidad tumoral. |
| PE | Aumento >10% en el tamaño tumoral sin cumplir criterio de RP por densidad tumoral (UH). Nuevas lesiones. Nuevos nódulos intratumorales o crecimiento de los existentes. |
| EE | No cumple ninguno de los criterios anteriores. |

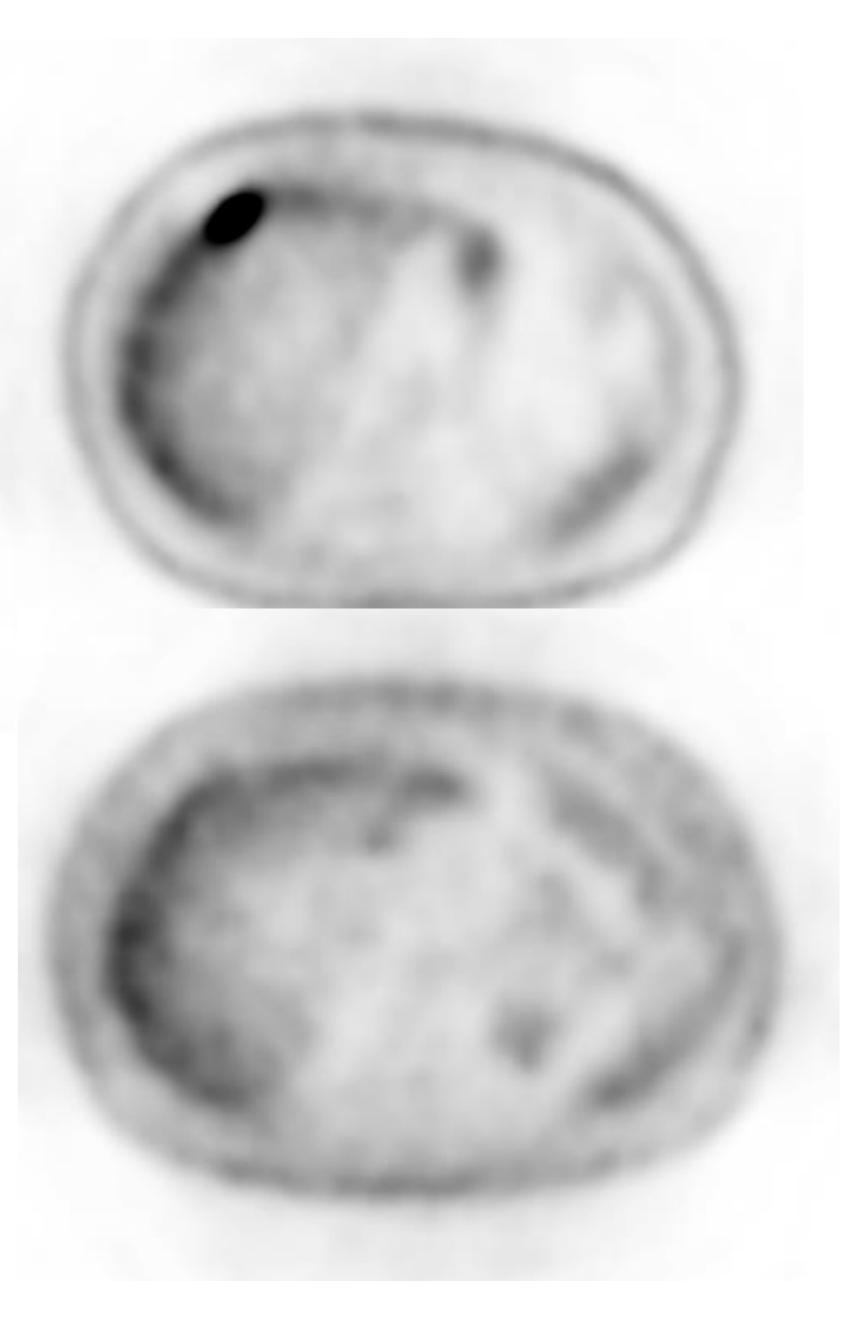
En la mayoría de los GIST que responden, la disminución en la atenuación suele aparecer desde 1º mes tras el tratamiento, pero puede verse incluso desde el inicio.

Metástasis hepática con relativa baja densidad



Tras 1 mes de tratamiento, disminución de su densidad (35 UH)











5. Diagnóstico diferencial

- A pesar de que el papel del radiólogo es esencial para el diagnóstico de un GIST, la diferenciación con otras neoplasias se realiza mediante análisis inmunohistoquímicos y la detección de las alteraciones moleculares características de este tipo de tumor.
- Se deben incluir siempre el adenocarcinoma y el linfoma.

Adenocarcinoma

- Engrosamiento irregular de la mucosa o crecimiento polipoide
- Infiltrativo
- Obstrucción intestinal
- Ascitis
- Adenopatías

Linfoma

- Engrosamiento circunferencial
- Dilatación aneurismática del ID
- Afectación esplénica
- Adenopatías

El GIST suele ser exofítico y desplazar estructuras sin infiltrarlas

En el GIST las metástasis linfáticas son extremadamente raras.







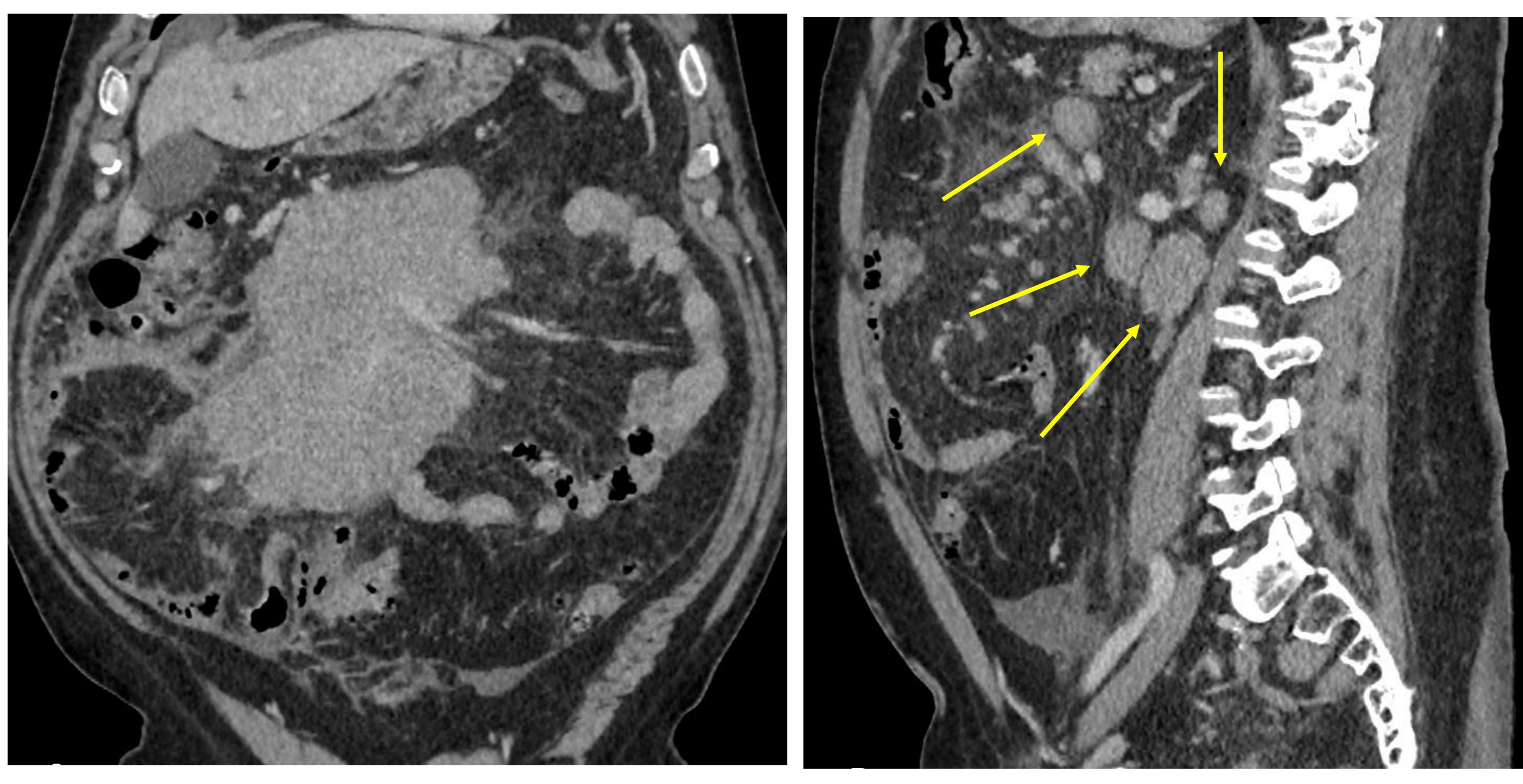
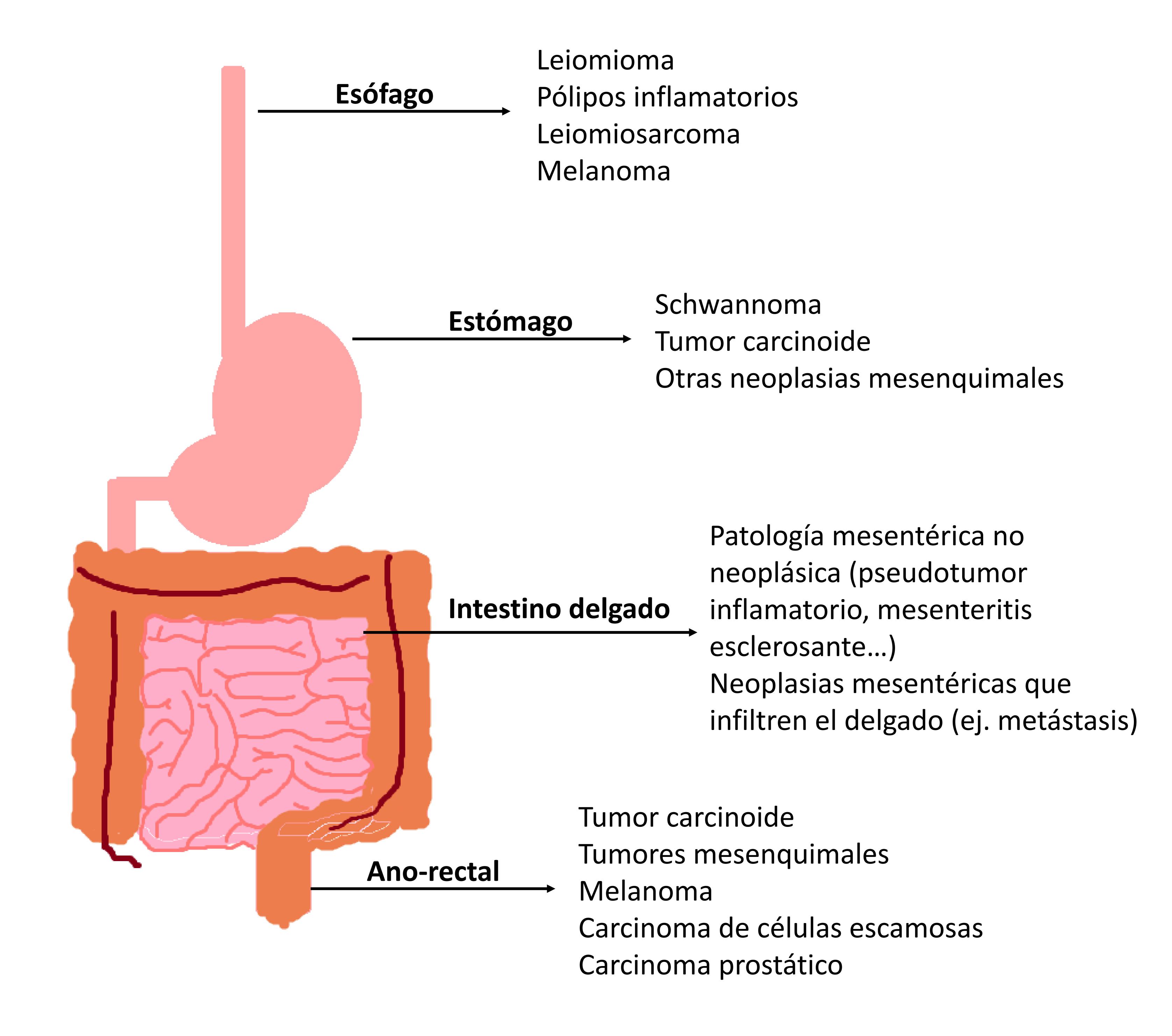


Figura 13: TC de abdomen con CIV en fase portal, corte coronal (A) y sagital (B). Masa abdominal de localización central con realce homogéneo, con múltiples adenopatías (flechas amarillas) intra y retroperitoneales. Diagnóstico histológico de linfoma difuso de células B grandes.



Figura 14: TC de abdomen con contraste intravenoso en fase portal, corte axial (A) y coronal (B). Marcado engrosamiento mural asimétrico a nivel de ciego y colon ascendente sugerente de proceso neoplásico. Diagnóstico histológico de <u>adenocarcinoma mucinoso</u> infiltrante.

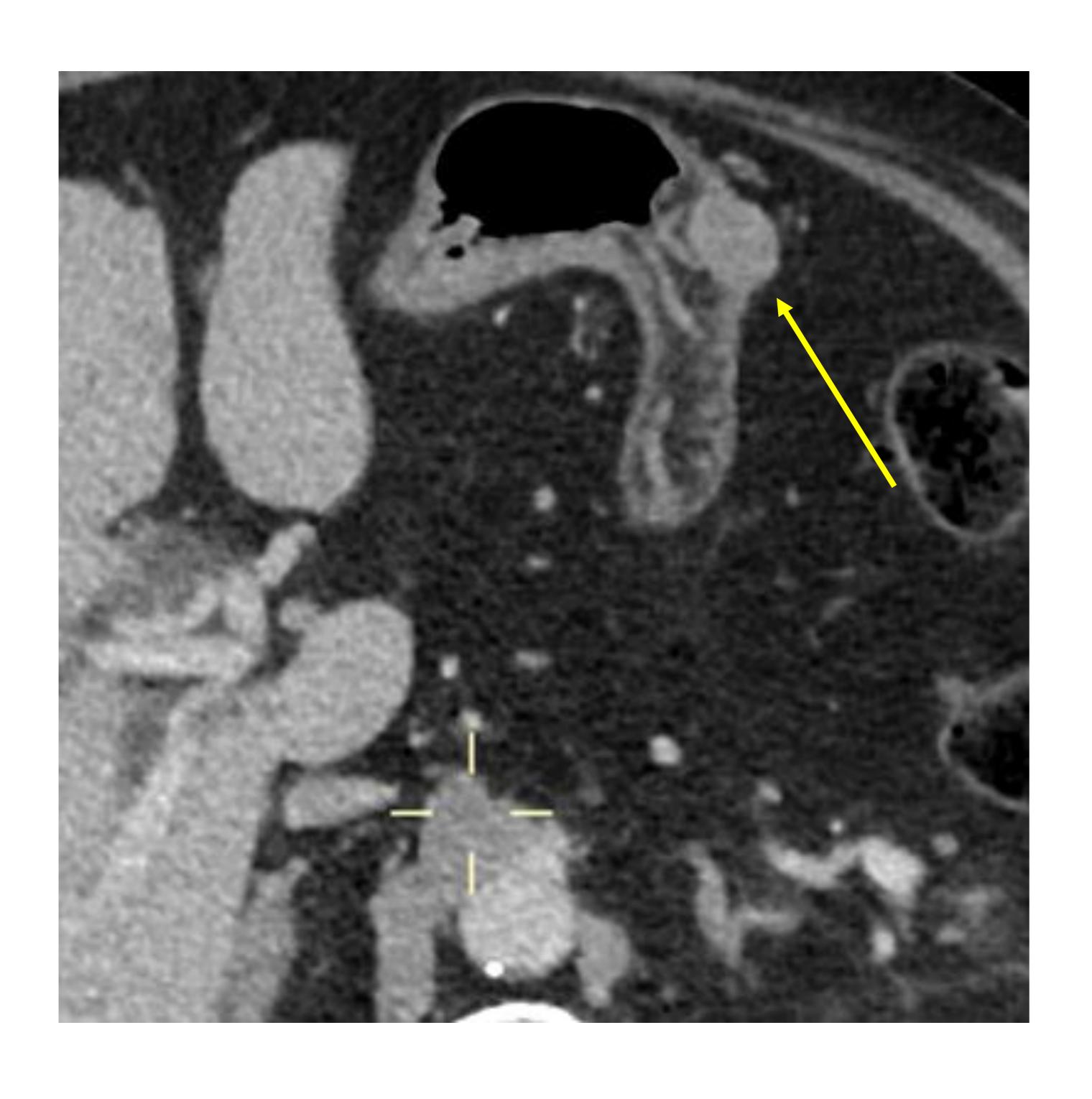
El resto de los diagnósticos diferenciales depende fundamentalmente de la **localización** de la lesión:







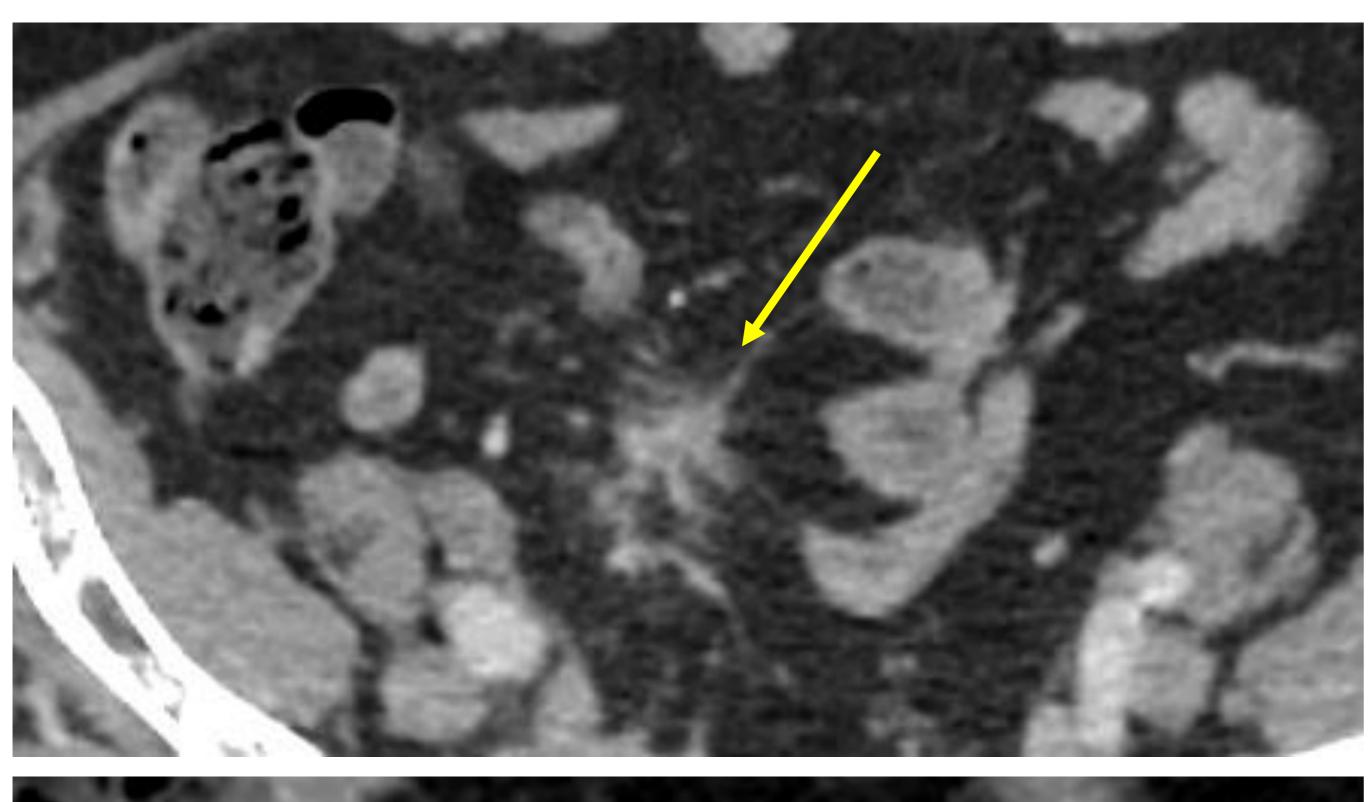


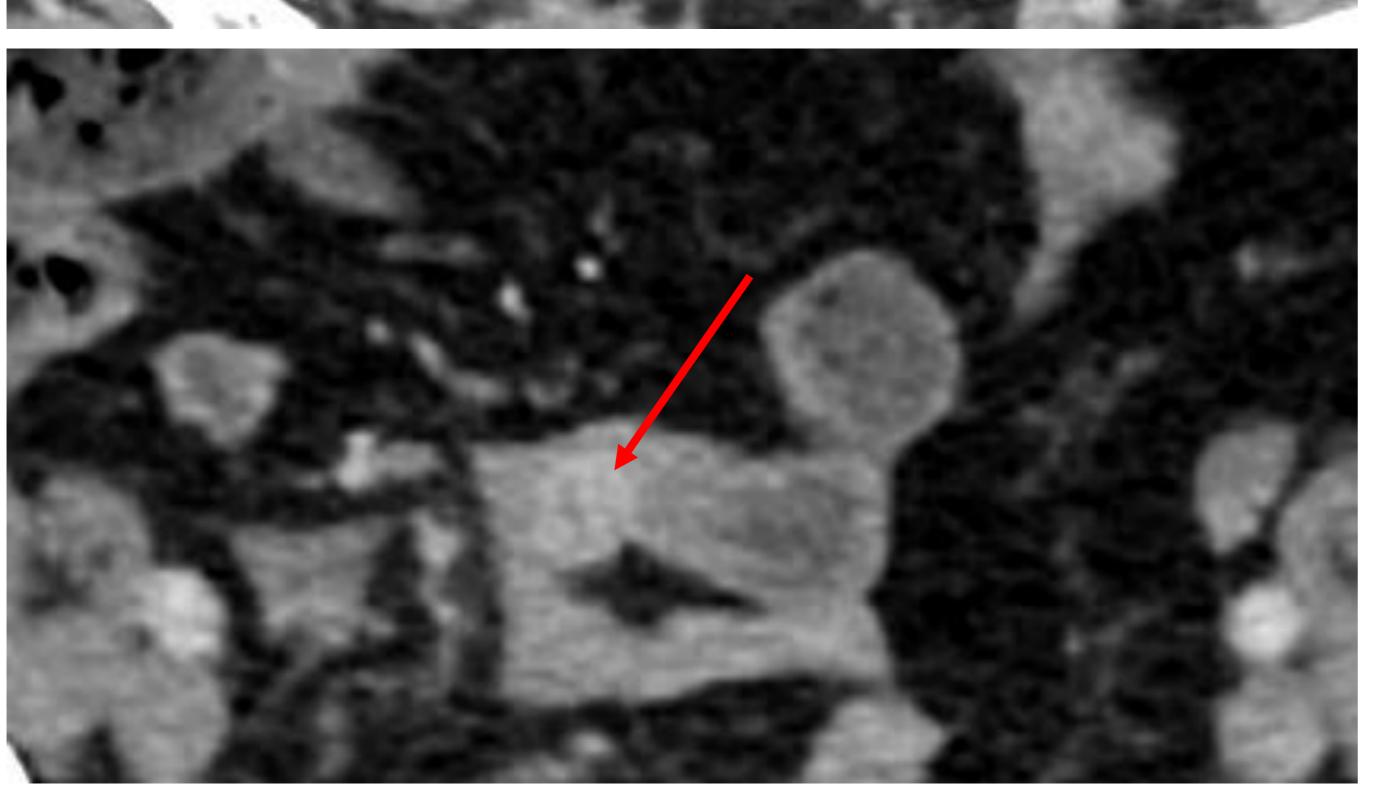


Schwannoma

- Muy similar a GIST
- Cuando crecen presentan <u>una densidad</u> <u>relativamente homogénea para su</u> <u>tamaño</u> (ausencia de necrosis, hemorragia, degeneración...)

Figura 15: TC de abdomen con CIV en fase portal, corte axial. Lesión nodular bien definida y densidad homogénea en la pared de la curvatura mayor gástrica que presenta componente submucoso y exofítico. Diagnóstico histológico de Schwannoma.





Carcinoide

- Lesión homogénea bien definida
- Reacción desmoplásica
- Metástasis hipervasculares

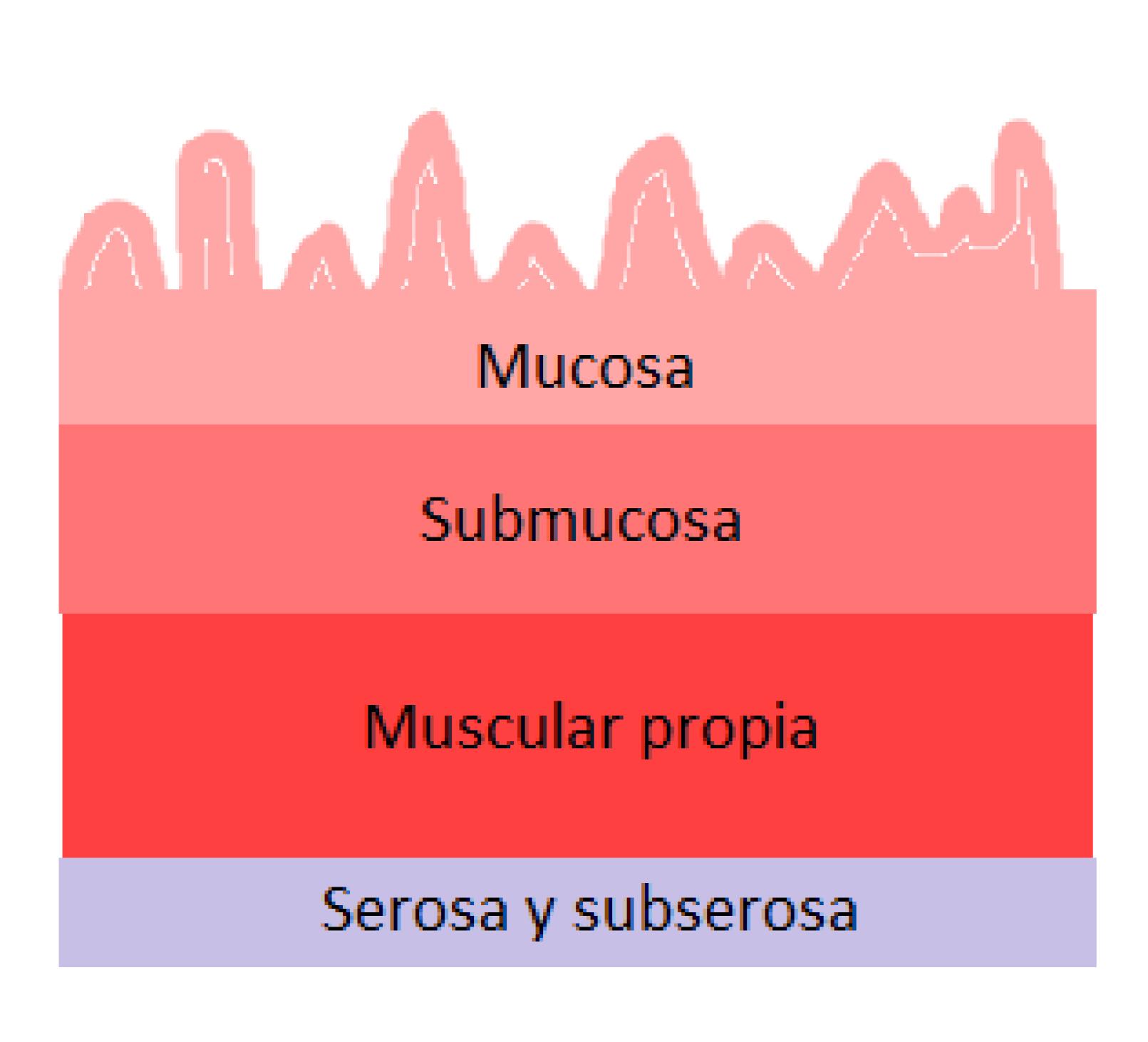
Figura 16: TC de abdomen con CIV en fase portal, corte axial. En pelvis, a nivel mesentérico, se visualiza un aumento de densidad mal definido con contornos espiculados y tractos lineales hacia pared de asas intestinales circundantes (flecha amarilla). En su proximidad, se aprecia en un asa de intestino delgado un área de realce de morfología nodular (flecha roja). Diagnóstico histológico de tumor neuroendocrino bien diferenciado (NET).







También es útil discernir si el tumor se origina de la mucosa o del resto de capas, fijándonos en los **márgenes** de este:



Mucosa:

lesiones epiteliales

Benignas:

- Pólipos hiperplásicos y adenomatosos
- Malignas:
 - Adenocarcinoma
 - Linfoma
 - Tumor carcinoide

No mucosa:

lesiones mesenquimales

- Benignas:
 - Lipoma
 - Leiomioma
 - Schwannoma
 - Hemangioma

Malignas:

- GIST
- Linfoma
- Tumor carcinoide
- Angiosarcoma
- Leiomiosarcoma
- Metástasis

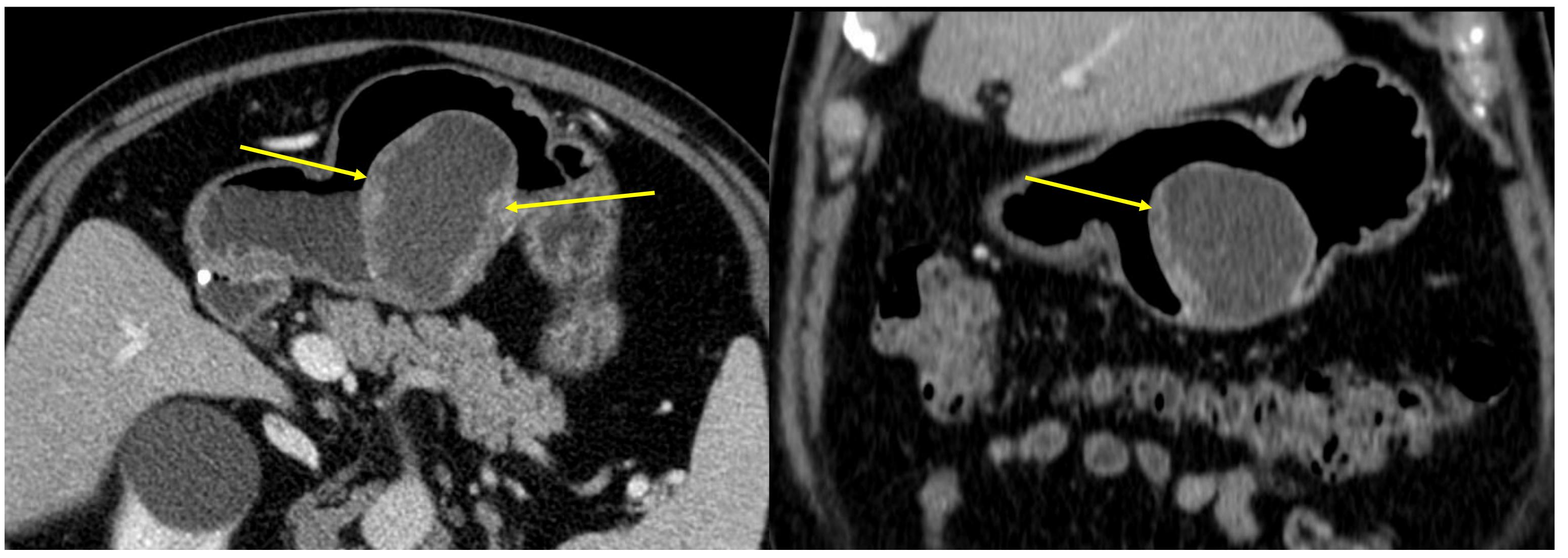


Figura 13: TC de abdomen con contraste intravenoso en fase portal, corte axial y coronal. GIST localizado en la curvatura mayor del estómago, respetando la mucosa gástrica (flecha amarilla) que lo envuelve, confirmando un origen mesenquimal.

6. Conclusión

Los GIST son relativamente frecuentes y es importante para el radiólogo conocer las características por imagen que permitan diferenciarlos de otras entidades y realizar un diagnóstico preciso y una adecuada valoración de su respuesta al tratamiento.

6. Bibliografía

- Hong X, Choi H, Loyer EM, Benjamin RS, Trent JC, Charnsangavej C.
 Gastrointestinal stromal tumor: Role of CT in diagnosis and in response
 evaluation and surveillance after treatment with imatinib. Radiographics
 [Internet]. 2006;26(2):481–95. Disponible en:
 http://dx.doi.org/10.1148/rg.262055097
- Kang HC, Menias CO, Gaballah AH, Shroff S, Taggart MW, Garg N, et al. Beyond the GIST: Mesenchymal tumors of the stomach. Radiographics [Internet]. 2013;33(6):1673–90. Disponible en: http://dx.doi.org/10.1148/rg.336135507
- Sripathi S, Rajagopal KV, Srivastava RK, Ayachit A. CT features, mimics and atypical presentations of gastrointestinal stromal tumor (GIST). Indian J Radiol Imaging [Internet]. 2011;21(03):176–81. Disponible en: http://dx.doi.org/10.4103/0971-3026.85364