TUMORES DE ESTROMA GASTROINTESTINAL: ENFERMEDAD DE MIL ROSTROS.

Alisa Trundaeva¹, Victoria Garriga Farriol¹, Laia Valls Massot¹, Gemma Isus Olive¹, Laura Ceron Nasarre¹, Albina Polianskaia¹, Marta Mazuque Mancilla¹, Eva Gimenez Comet¹.

¹ Hospital Universitario Dr. Josep Trueta, Girona



OBJETIVOS DOCENTES:

- Revisión del papel del radiólogo en el diagnóstico y seguimiento del GIST (tumores de estroma gastrointestinal).
- Revisión de las diferentes técnicas de imagen empleadas en el diagnóstico y seguimiento del GIST, evaluación de complicaciones y valoración de respuesta al tratamiento según los criterios Choi y RECIST, así como la definición del pronóstico de recidiva (escalas NIH y AFIP).

REVISIÓN DEL TEMA:

Los GIST constituyen sólo 2-5% de tumores del tracto digestivo, no obstante, estos representan el tumor mesenquimal gastrointestinal más frecuente. Suelen presentarse en las personas entre 50-80 años de edad y en algunos casos pueden ser asociados a síndromes hereditarios como tríada de Carney (GIST gástrico + condroma pulmonar + paraganglioma), el síndrome de Carney-Stratakis (GIST gástrico + paraganglioma), síndrome de GIST familiar y neurofibromatosis tipo 1 (que se asocia a GIST múltiples de intestino delgado).

Los GIST se originan de las células Cajal, que se encuentran en el plexo mesentérico y actúan como intermediarios entre el sistema nervioso autónomo y las células musculares lisas del tubo digestivo. Estas células expresan receptor transmembrana para la enzima tirosina quinasa, codificada por el gen KIT, la mutación del cual conlleva activación de crecimiento tumoral.

La TC constituye el método de elección en diagnóstico de GIST. La RM y PET-TC poseen un papel secundario empleándose cuando se requiere de mayor definición en localizaciones concretas o para seguimiento de respuesta tumoral, en cuyo caso el radiólogo debe ser conocedor de patrones de

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





respuesta atípica de dichas lesiones a inmunoterapia e inhibidores de la tirosin-kinasa, que contemplan tanto cambios de tamaño como de densidad.

El TC con energía dual también está demostrando ser de gran utilidad, ya que permite una mejor evaluación de los cambios en el grado de vascularización mediante cuantificación de contraste que capta la masa tumoral.

La localización tumoral más frecuente es la cámara gástrica (37% de los casos) y el intestino delgado (33%), pero deben reconocerse sus localizaciones menos habituales como el duodeno (9%), recto (5%), esófago (2%) y peritoneo (4%).

El GIST se presenta como una masa bien delimitada de carácter exofítico o polipoideo intraluminal. Otro hallazgo habitual en los estudios con contraste endovenoso es el realce periférico con áreas hipoatenuación intralesional secundarias a necrosis, hemorragia y degeneración quística.

Existe un amplio espectro de complicaciones tumorales como la ulceración y fistulización tumoral, hemorragia digestiva (fig.1), oclusión y perforación gastrointestinal (fig.2) e incluso volvulaciones causadas por la reducción del tamaño tumoral durante el tratamiento.

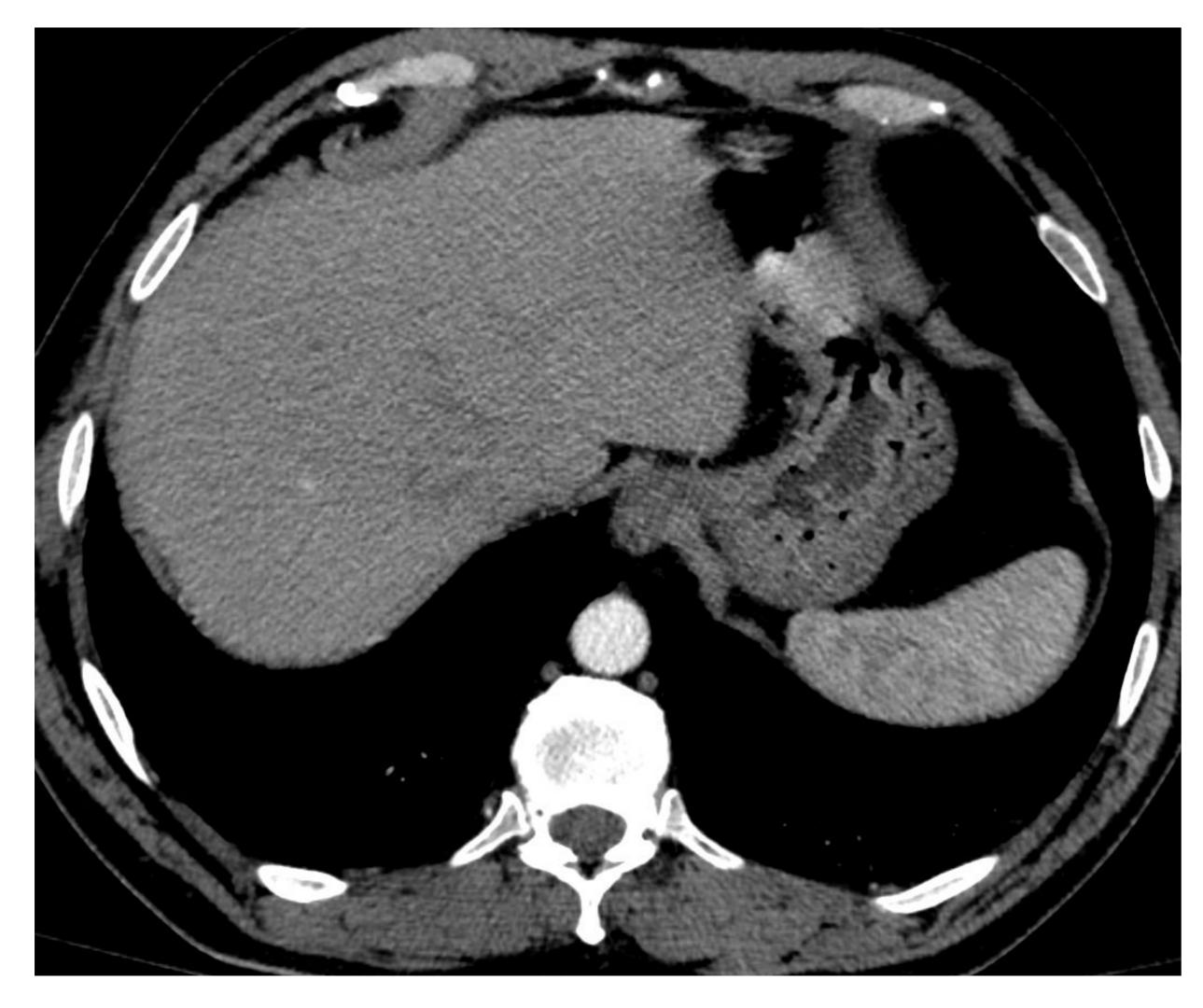




Fig.1







El diagnóstico diferencial de GIST depende de localización, pero en cualquier caso hay que considerar los adenocarcinomas y linfomas, que a diferencia de GIST suelen asociarse a adenopatías y presentar crecimiento endoluminal.

A continuación se revisan los casos más representativos de nuestro hospital y su diagnóstico diferencial principal según la localización tumoral.

GIST GÁSTRICO (fig.3,4,5):

Diagnóstico diferencial:

- Adenocarcinoma
- Linfoma
- Leiomioma
- Leiomiosarcoma
- Schwanoma
- Neurofibroma
- Tumor carcinoide

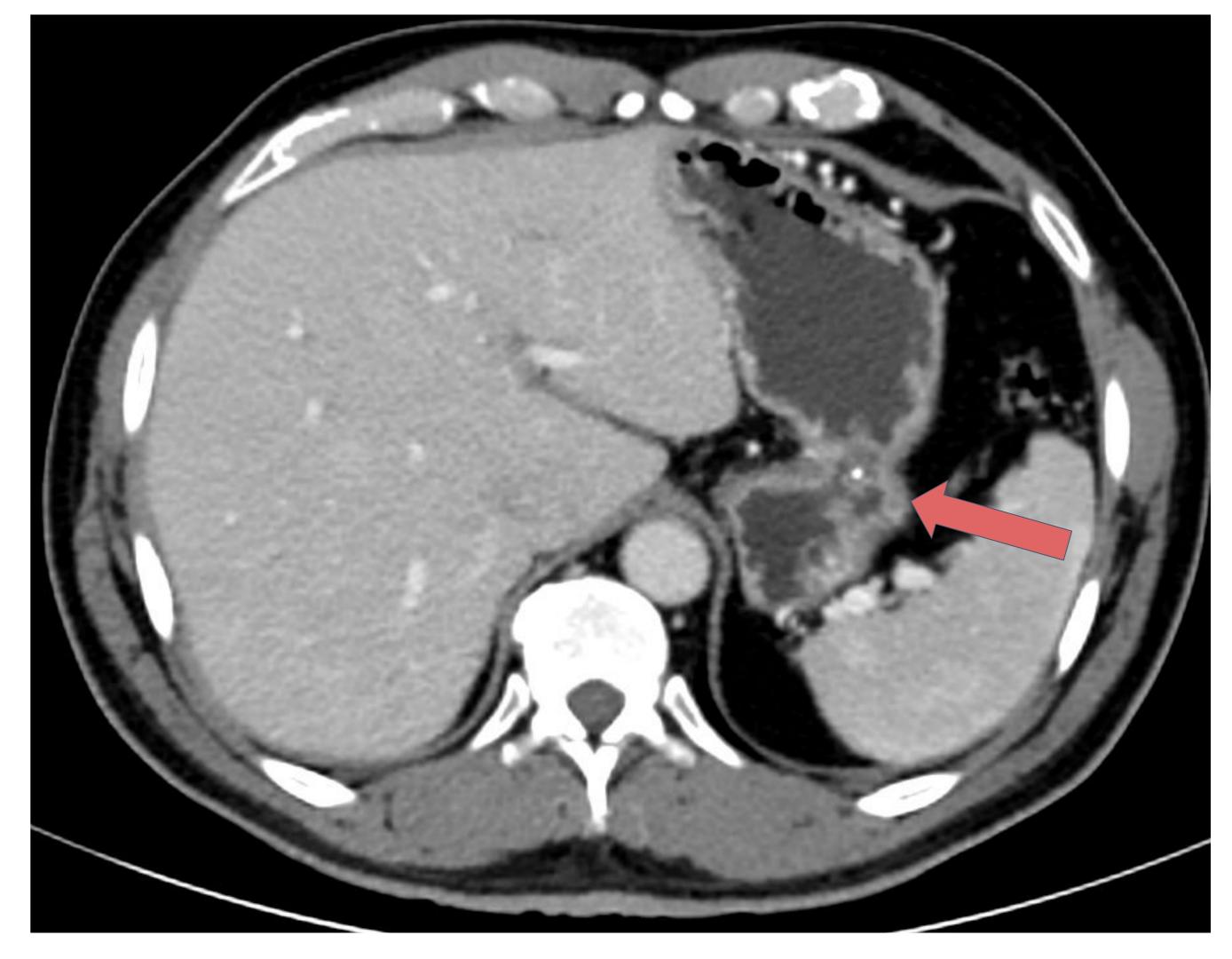


Fig.3

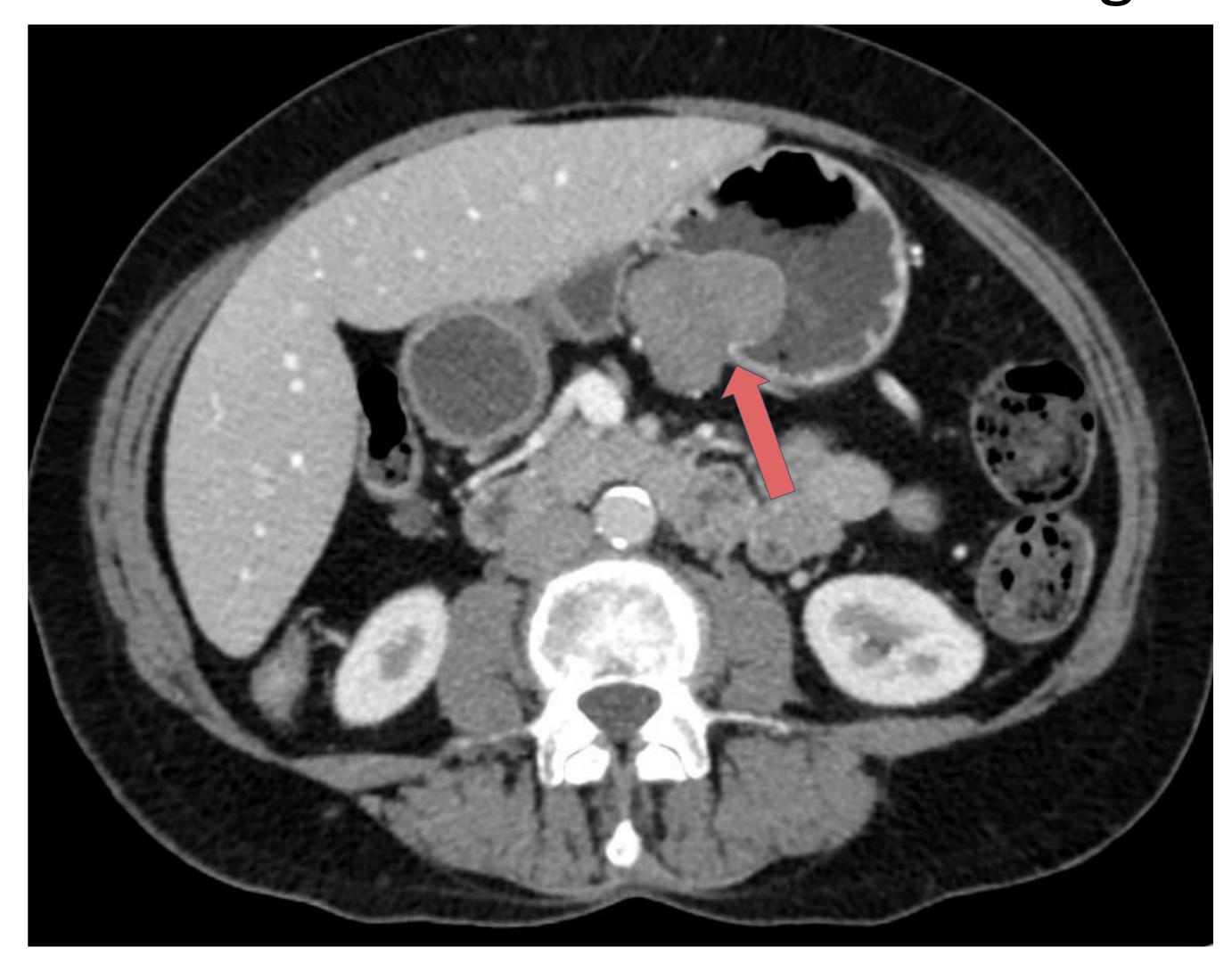


Fig.4

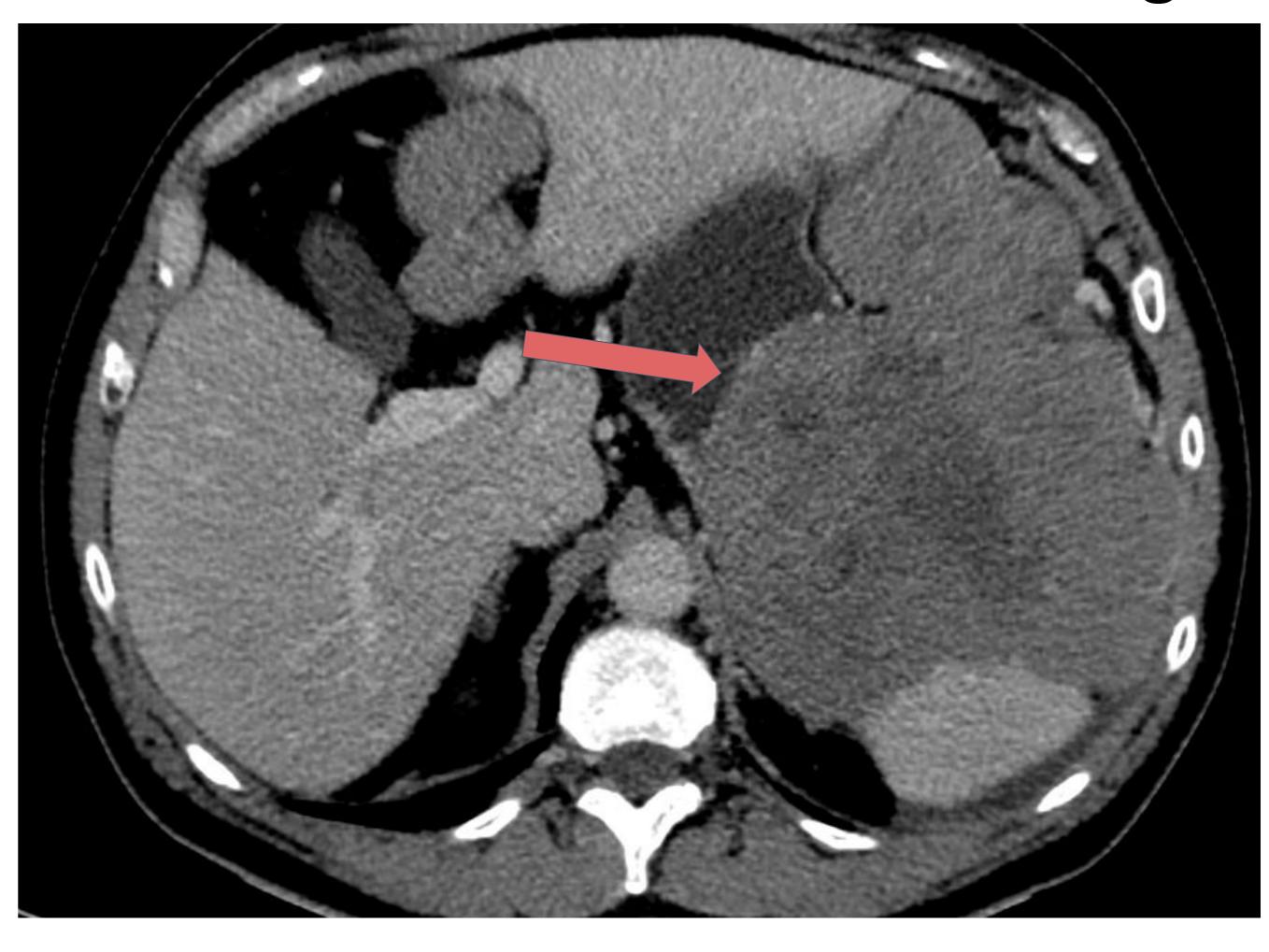


Fig.5







GIST INTESTINAL (fig.6,7,8):

Diagnóstico diferencial:

- Linfoma
- Metástasis
- Tumores desmoides
- Mesenteritis esclerosante
- Pseudotumor inflamatorio

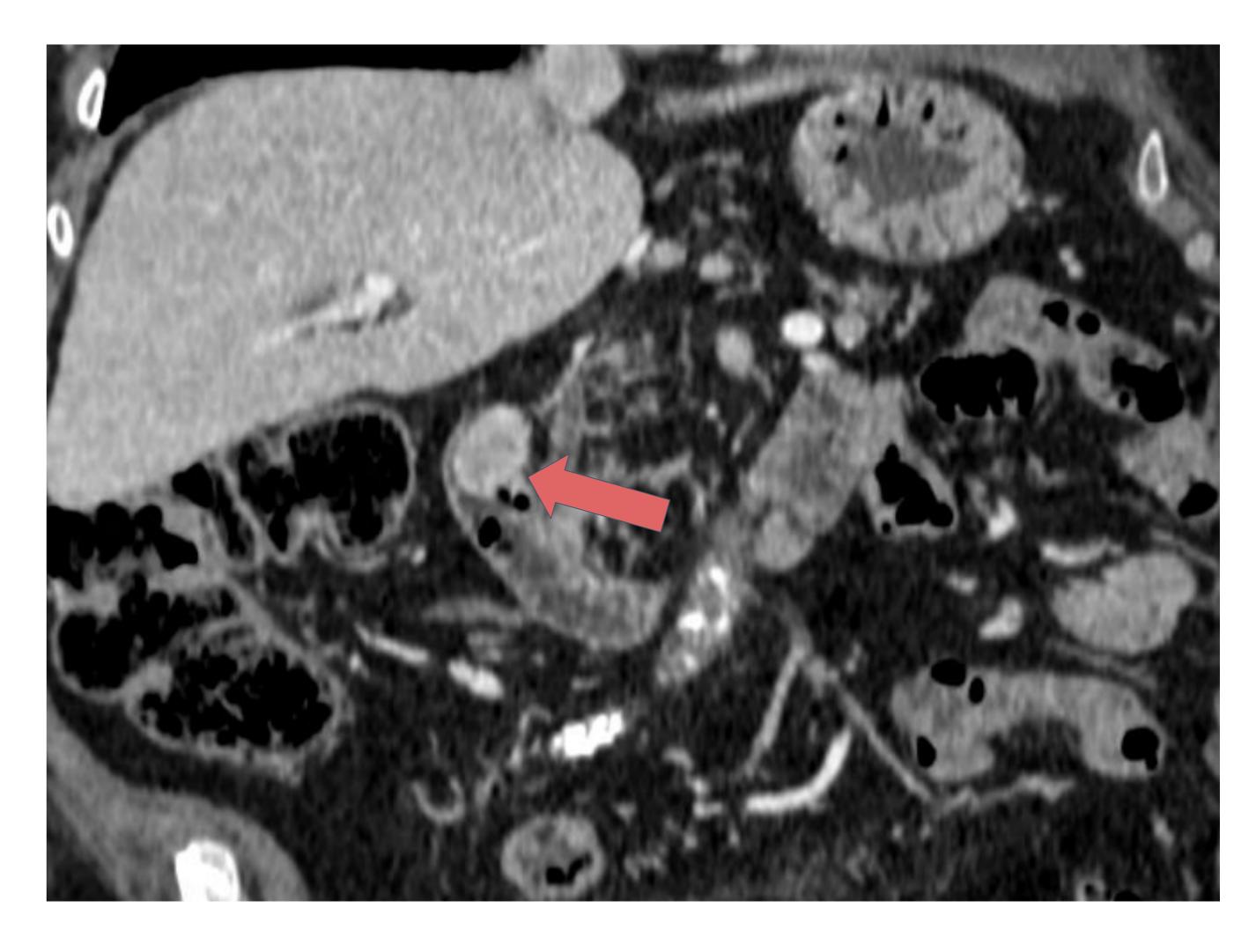


Fig.6

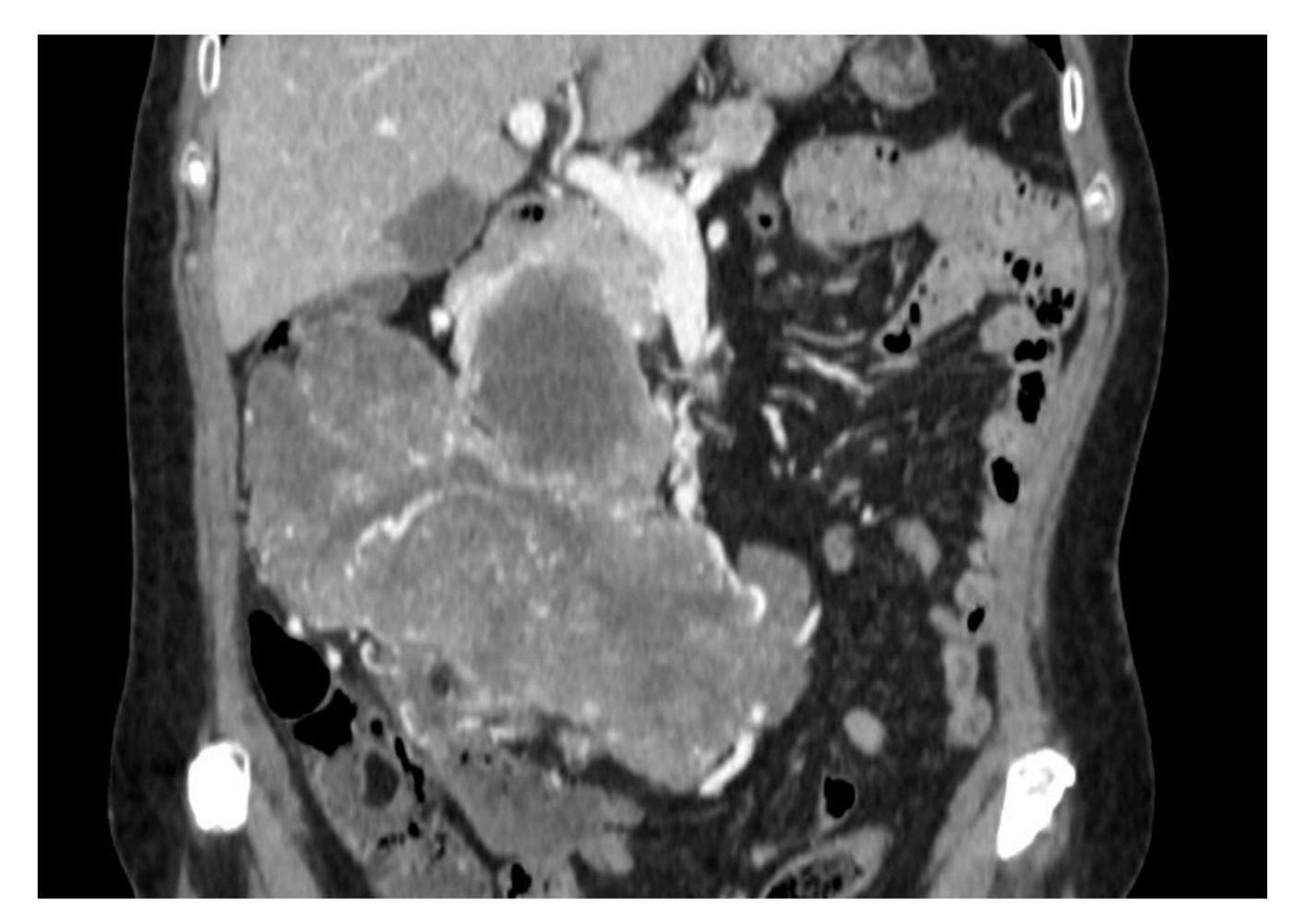


Fig.7

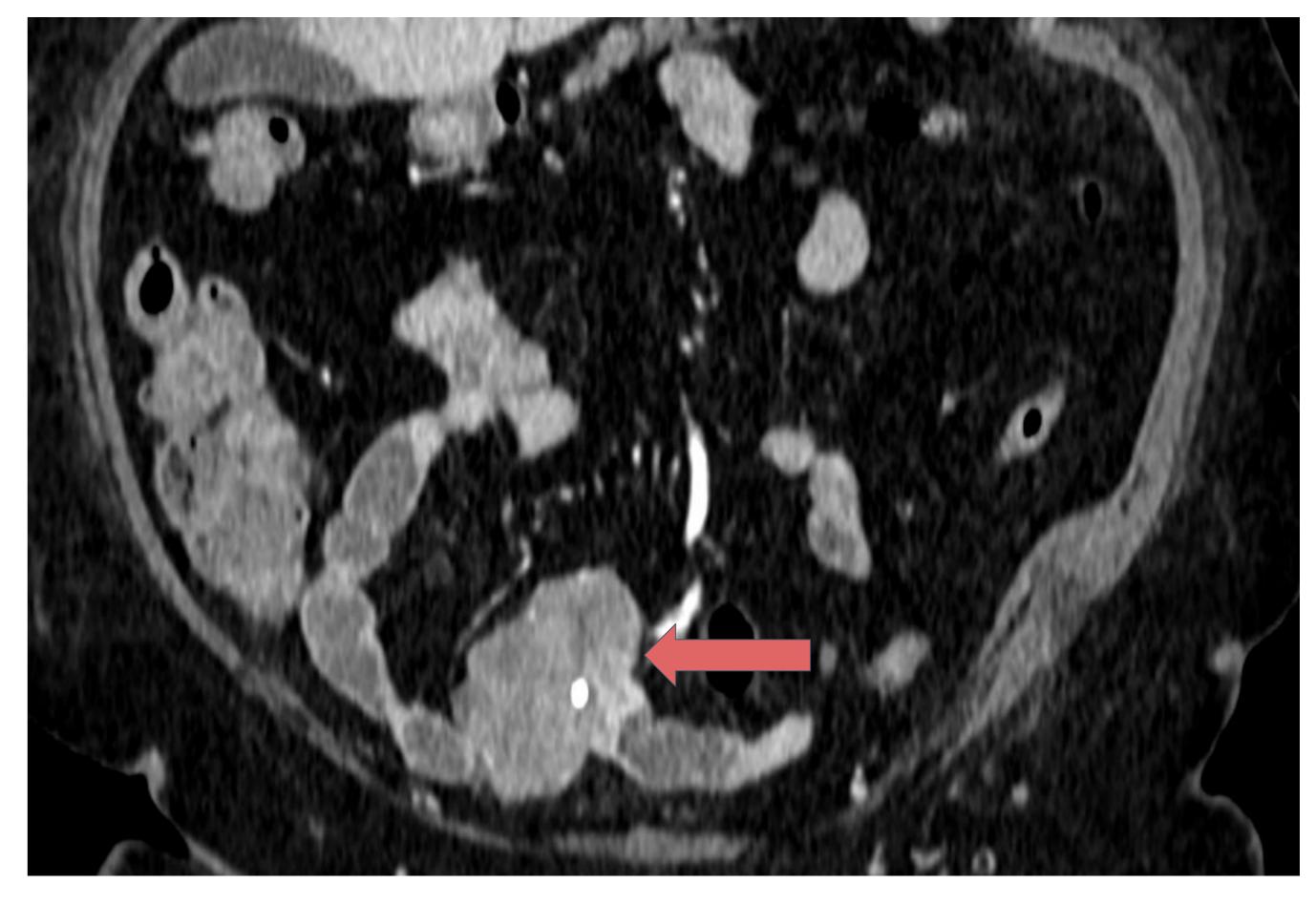


Fig.8







GIST MESENTÉRICO (fig.9):

Diagnóstico diferencial:

- Tumor desmoide
- Linfoma
- Metástasis



Fig.9

GIST ANO-RECTAL (fig.10,11):

Diagnóstico diferencial:

- Melanoma
- Carcinoma de células escamosas
- Carcinomas prostáticos

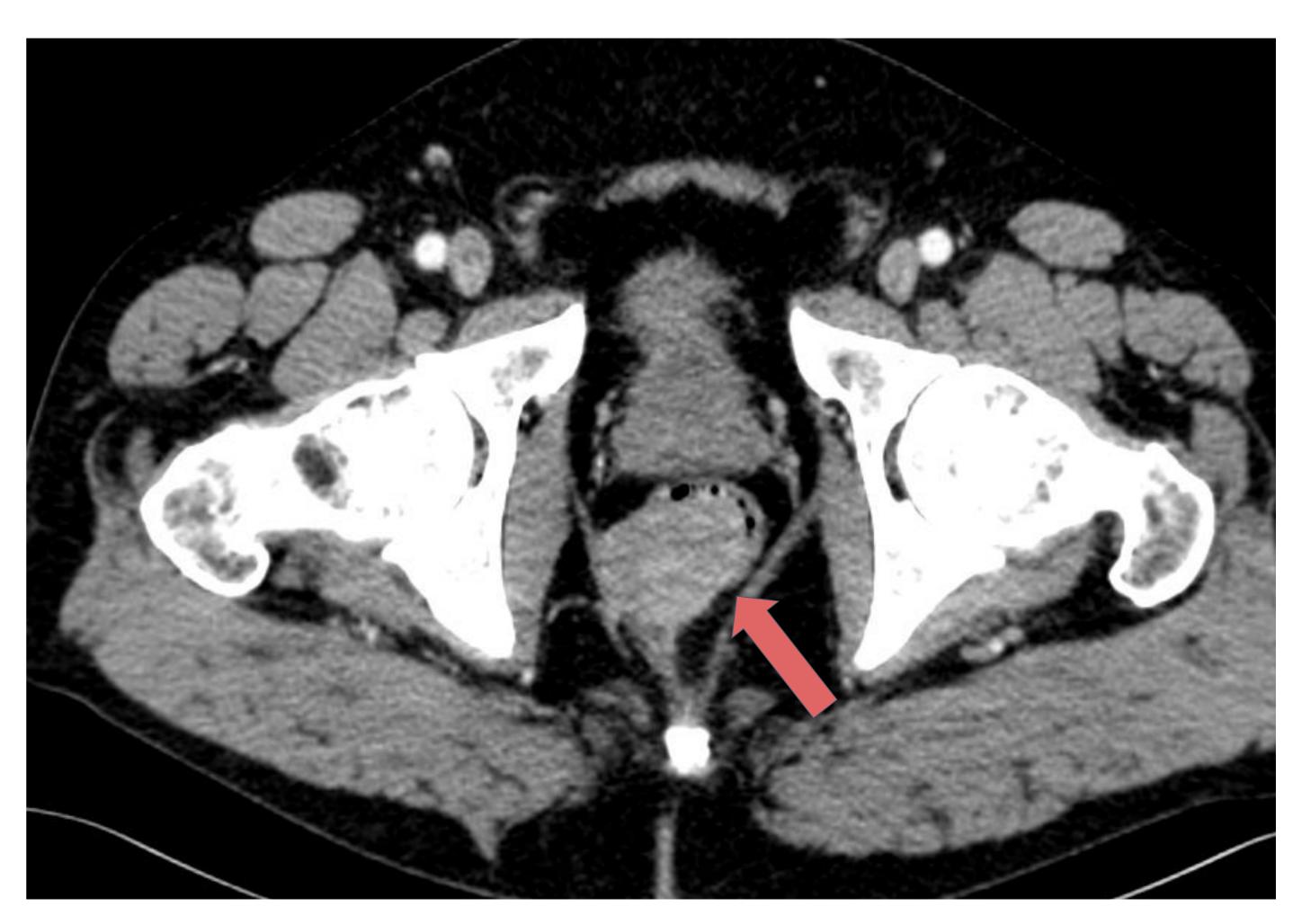


Fig.10

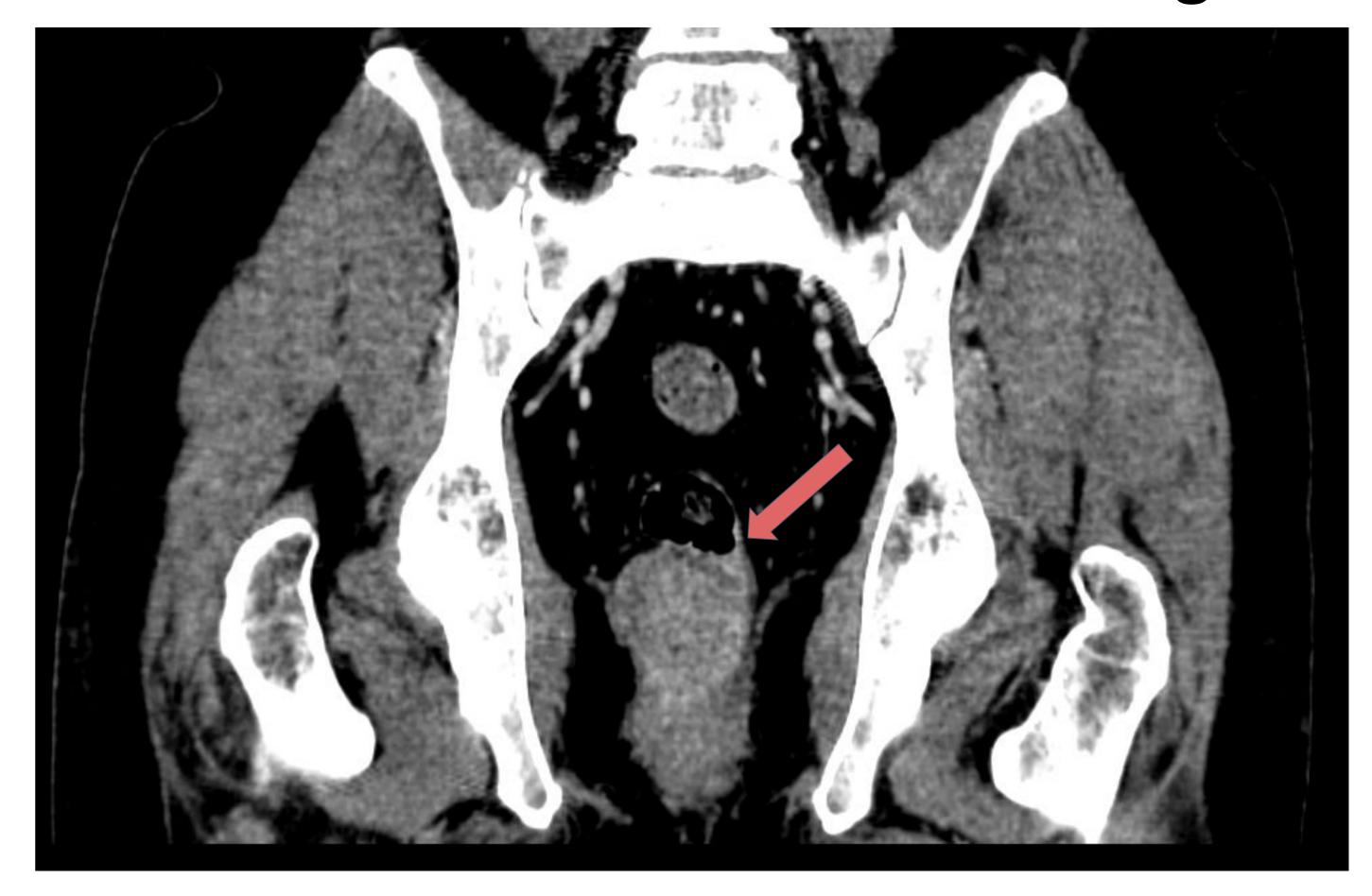


Fig.11

Respecto a criterios de valoración de la respuesta tumoral al tratamiento hay que recordar, que, por lo general, una respuesta favorable se observa dentro de los primeros 1 o 2 meses, y alcanza su máximo efecto entre los 6 y 12 meses. En el caso de terapias neoadyuvantes, los TC de control preoperatorios pueden realizarse cada 2 o 3 meses, mientras que los postoperatorios cada 3 o 6 meses.

La valoración se realiza según los criterios de RECIST y CHOI, que se revisan a continuación.

CRITERIOS RECIST:

Lesiones medibles:

- Lesiones sólidas ≥ 10 mm.
- Adenopatías ≥ 15 mm.

Lesiones no medibles:

- Lesiones sólidas < 10 mm.
- Lesiones óseas blásticas
- Adenopatías de 10 a 14 mm.
- Afectación tumoral difusa(derrames, carcinomatosis y etc).

Nota: Es importante recordar que los efectos adversos radiológicamente relevantes de inhibidores de tirosinquinasa consisten en retención hídrica que puede manifestarse en forma de ascitis, derrames pleurales y/o pericárdicos así como con edemas subcutáneos. De esta forma, su aparición no debería ser interpretada como una progresión tumoral si es estable en el tiempo o si se resuelve.

CRITERIOS CHOI:

- Criterios específicos para tumores GIST que hayan sido tratados con inmunoterapia e inhibidores de la tirosin–kinasa.
- Tienen en cuenta la hipoatenuación como un signo positivo de respuesta al tratamiento (ya que ese fenómeno puede simular aparición de nuevas lesiones que inicialmente eran isodensas y podrían pasar indetectables, mientras que al disminuir su atenuación se han hecho visibles al disminuir su atenuación con el tratamiento).

El objetivo global de los criterios CHOI es evaluar el estado general de la enfermedad. Según dichos criterios se identifican los siguientes tipos de respuesta al tratamiento:

RESPUESTA COMPLETA (RC):

- Desaparición de las lesiones.
- Ausencia de nuevas lesiones.

RESPUESTA PARCIAL(RP):

- Disminución del tamaño tumoral de al menos el 10% o disminución de la densidad tumoral mayor a 15UH.
- Ausencia de nuevas lesiones y/o de progresión de las lesiones medibles.

PROGRESIÓN DE ENFERMEDAD (PE):

- Aumento de al menos el 10% del tamaño (lesiones diana) sin cambios en la densidad.
- Aparición de nuevas lesiones.
- Aparición de nódulos intratumorales o aumento de tamaño de los existentes



ENFERMEDAD ESTABLE (EE):

No cumple ningún criterio de los anteriores.

CRITERIOS DE RESISTENCIA PRIMARIA:

- Ausencia de cambios de densidad o realce, nuevas metástasis o crecimiento de lesiones en el primer TC de seguimiento post tratamiento.
- Ausencia de descenso de actividad metabólica en PET/TC después de un mes de tratamiento.

CRITERIOS DE RESISTENCIA SECUNDARIA:

- Aparición de nuevas metástasis.
- Crecimiento de lesiones preexistentes.
- Progresivo incremento de densidad de una lesión previamente quística.
- Realce de un nódulo/masa intratumoral.

Los principales factores de riesgo de recurrencia GIST se valoran según los criterios NIH y AFIP (fig.12):

Criterios NIH - Fletcher	Criterios AFIP - Miettinen
Tamaño tumoral Índice mitótico	Tamaño tumoral Índice mitótico Localización tumoral



CONCLUSIONES:

El diagnóstico de GIST puede convertirse en una tarea desafiante por la heterogeneidad de sus presentaciones por imagen. Reconocer y diagnosticar este tipo de tumores es importante para realizar un correcto manejo terapéutico de pacientes y con consecuencia mejorar su morbimortalidad.



Barcelona MAY0/2024









REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS:

- 1. Oyanedel Q Roberto, O'Brien S Andrés, Pizarro G Alejandra, Zamora E Elizabeth, Menias O Christine. TUMOR ESTROMAL GASTROINTÉSTINAL (GIST): FORMAS DE PRESENTACION. Rev. chil. radiol. 2005 [citado 2024 Mar 16]; 11(1): 13-18. Disponible en:
 - http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci arttext&pid=S0717-9308200500010000 5&Ing=es. http://dx.doi.org/10.4067/S0717-93082005000100005.
- 2. Martínez Huertas, C., Milena Muñoz, A., Jimenez Coronel, V., Eisman Hidalgo, M., Valero Rosa, I. C., & Garrido Collado, M. A. (2018). TUMORES DEL ESTROMA GASTROINTESTINAL. CARACTERÍSTICAS RADIOLÓGICAS Y EVALUACIÓN DE LA RESPUESTA AL TRATAMIENTO. Seram https://www.piper.espacio-seram.com/index.php/seram/article/view/163
- 3. Cernuda García, A., Mesa Álvarez, A., González Filgueira, P., Fernández Del Valle, A., Morán Hevia, M., & Álvarez Fernández, C. (2018). Evaluación de la respuesta al tratamiento de los GIST:: Papel de la TCMD. Seram. https://www.piper.espacio-seram.com/index.php/seram/article/view/2837
- 4. Schramm N, Schlemmer M, Englhart E, Hittinger M, Becker C, Reiser M, Berger F. Dual energy CT for monitoring targeted therapies in patients with advanced gastrointestinal stromal tumor: initial results. Curr Pharm Biotechnol. 2011 Apr;12(4):547-57.
- 5. Garatea Aznar, P., Salceda Artola, J., Gargallo Vaamonde, Álvaro, Gargallo Vaamonde, L., Ibañez Muñoz D., & Aisa Rivera, G. (2018). GIST: lo que debe conocer el radiólogo general. Seram. https://www.piper.espacio-seram.com/index.php/seram/article/view/101
- 6. 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. 2006 Mar-Apr;26(2):481-95.