

GIST: hallazgos radiológicos y formas de presentación

Tipo: Presentación Electrónica Educativa

Autores: **María Begoña Guantes Del Vigo**, Nerea Insausti Jaca, Eneritz Larrazabal Echevarria, Leire Hernaiz Argudo, Laura Casadiego Matarranz, Martin Aperribay Ulacia

Objetivos Docentes

Describir los hallazgos radiológicos en los tumores GIST, fundamentalmente en TC, así como sus diferentes formas de presentación, diagnóstico diferencial y valoración de respuesta al tratamiento.

Revisión del tema

Introducción, clínica y patología

Aunque representan menos del 3% de las neoplasias del tracto gastrointestinal y tienen baja incidencia (0,1-3%), son los tumores mesenquimales (no epiteliales) digestivos más frecuentes.

Se originan en la célula intersticial de Cajal (célula marcapasos que interviene en la motilidad intestinal), localizada en los plexos mientéricos, o bien, en una célula más primitiva de la que derivan las células de Cajal y células musculares lisas. Se diferencian de otros tumores mesenquimales por expresar el receptor del factor de crecimiento tirosin-quinasa (KIT o CD117), que es además diana terapéutica para el STI-571 o Imatinib (un inhibidor del receptor KIT). Hasta un 70% de los casos expresan además la proteína CD34.

En general aparecen en pacientes mayores de 50 años, y la clínica dependerá del tamaño y localización tumoral, tratándose en muchos casos de un hallazgo incidental. Los síntomas, por tanto, serán inespecíficos (dolor, distensión abdominal, pérdida de peso, náuseas, masa palpable...) pudiendo presentar incluso sangrado gastrointestinal si afectan a la mucosa o hemoperitoneo por sangrado tumoral.

En su mayoría (70-80%) son benignos, siendo hallazgos que sugieren malignidad, el tamaño mayor a 5cm, la localización extragástrica sobre todo en intestino distal, la presencia de metástasis, o un alto índice mitótico en estudios histopatológicos.

Se pueden presentar en cualquier tramo del tracto gastrointestinal, incluso en omento, mesenterio o retroperitoneo, siendo mucho más frecuentes en estómago (70%) e intestino delgado (20-30%), y menos en colon-recto (5-10%) y esófago (<5%).

En estómago, se localizan con mayor frecuencia en cuerpo (75%), y los de intestino delgado se originan con mayor frecuencia en yeyuno. En esófago, como ya hemos señalado, son muy infrecuentes, muy por

detrás de los leiomiomas (75%), y se localizan con mayor frecuencia en tercio distal, apareciendo en pacientes algo más jóvenes (edad media de 35 años).

Los mesentéricos y omentales suelen diagnosticarse cuando han alcanzado un tamaño considerable (aprox 16cm de media) y suelen ser masas de superficie lisa, sin espiculación del mesenterio, y que como el resto de GIST de otras localizaciones, pueden cavitarse.

Diagnóstico radiológico

La mayoría serán masas exofíticas, creciendo desde la muscular propia de la pared intestinal hacia la cavidad abdominal, con márgenes bien definidos y de tamaño variable, desde escasos milímetros hasta de 30cm. Es frecuente la ulceración (50%) y en los de gran tamaño aparecerán con frecuencia áreas internas de hemorragia, necrosis o degeneración quística. Pueden producir dilatación aneurismática del segmento intestinal afectado, pero es raro que produzcan obstrucción intestinal.

Casi la mitad de los pacientes presentan enfermedad diseminada al diagnóstico, siendo la diseminación hematogena al hígado y la peritoneal las más frecuentes.

La diseminación linfática es muy rara, y las metástasis mesentéricas suelen ser recurrencias.

La radiografía simple de abdomen es poco sensible, aunque podremos ver una masa de partes blandas que desplaza el luminograma aéreo (fig. 1).

En estudios baritados podremos detectar masas submucosas o con componente polipoideo, de márgenes bien definidos, e incluso y podremos observar las posibles ulceraciones (fig. 2).

La TC es el método de elección tanto para el diagnóstico como para el seguimiento de estos tumores, ya sea para detectar su progresión, o para valorar la respuesta al tratamiento.

Los tumores pequeños pueden aparecer como masas endoluminales polipoides y más frecuentemente homogéneas (fig. 3).

Sin embargo, normalmente son masas grandes, hipervasculares, incluso con vasos intratumorales, normalmente heterogéneas por la probable necrosis, hemorragia o degeneración quística. Pueden presentar calcificaciones y es común la ulceración y la fistulización a la luz gastrointestinal.

Normalmente desplazan órganos y vasos adyacentes, siendo muy rara la invasión.

Debido al gran tamaño que pueden alcanzar y a su ubicación extraluminal, en ocasiones puede ser difícil determinar su origen.

Presentamos casos de tumores GIST en distintas localizaciones del tracto gastrointestinal encontrados en nuestro hospital: en estómago (fig. 4, 5, 6 y 7), duodeno (fig. 8 y 9), yeyuno (fig. 10 y 11) e ileon (fig. 12 y 13). Incluimos dos casos de GIST yeyunal que debutaron bien con hemorragia digestiva baja (fig. 14), bien con hemoperitoneo (fig. 15 y 16).

Las metástasis mostrarán características similares al tumor primario. Las metástasis omentales serán normalmente pequeñas y homogéneas, y las hepáticas suelen ser hipervasculares, normalmente con realce homogéneo o heterogéneo en fase portal, no obstante, pueden tener distintos patrones de captación, por lo que será de utilidad hacer estudios en fases arterial y venosa.

La RM, aunque no es el método diagnóstico de elección, tendrá utilidad en casos en los que la TC esté contraindicada, en la planificación quirúrgica de tumores rectales y para evaluar lesiones hepáticas indeterminadas en TC. Veremos masas con frecuencia hipointensas en T1 e hiperintensas en T2, aunque de intensidad de señal variable debido a los componentes de hemorragia, necrosis o degeneración quística, y con realce de contraste en las zonas de tumor viable.

EL PET-FDG tendrá utilidad en la detección de tumores por su alta sensibilidad, así como en el seguimiento.

Diagnóstico diferencial

El diagnóstico diferencial de los GIST va a depender en gran medida de su localización, pero en cualquier caso, habrá que incluir en el diagnóstico diferencial el adenocarcinoma y el linfoma, que no suelen presentar crecimiento exofítico y suelen acompañarse de adenopatías, y en el caso de los adenocarcinomas, suelen presentar márgenes más irregulares y ser más infiltrativos.

En el caso de los GIST gástricos, se incluirá también en el diagnóstico diferencial los tumores neuroendocrinos (carcinoideas) que son más frecuentes en el antro y suelen presentar ulceración, y otras neoplasias mesenquimales, que aunque con características radiológicas similares, son muy infrecuentes en estómago.

En intestino delgado, incluiremos las neoplasias mesentéricas que infiltran al intestino (entre ellas las metástasis), y otras patologías mesentéricas (fibromatosis mesentérica, mesenteritis esclerosante y pseudotumor inflamatorio).

A nivel ano-rectal, recordar también el carcinoide y tumores mesenquimales, el melanoma, el carcinoma de células escamosas y los carcinomas prostáticos que infiltran la región rectal y perirectal.

Y en esófago, también incluiremos neoplasias mesenquimales (leiomioma/leiomiomasarcoma), melanomas y, en el caso de lesiones polipoides, los pólipos inflamatorios y fibrovasculares, y los papilomas.

Tratamiento

El tratamiento de elección es la resección quirúrgica, no necesitándose ni amplias resecciones intestinales, ni linfadenectomía.

En casos de enfermedad avanzada pueden usarse inhibidores del receptor tirosin-quinasa, el Imatinib o STI-571, que ha demostrado buenos resultados, aumentando la supervivencia.

Seguimiento

Tras el tratamiento con Imatinib, la respuesta tumoral se caracteriza por pasar de un patrón de realce heterogéneo a uno homogéneo e hipodenso, la resolución de los nódulos hipercaptantes y la disminución de los vasos intratumorales. Normalmente el tamaño tumoral disminuye, si bien en algunos casos puede aumentar por hemorragia, necrosis o degeneración mixoide (fig. 17).

Choi et al. propusieron unos criterios para valorar la respuesta al tratamiento en los que se incluyen el tamaño y la densidad tumoral, y la aparición de nódulos hipervasculares intratumorales. Estos criterios presentan alta correlación con resultados de PET-TC.

La TC ha de realizarse en fases arterial y portal, para valorar cambios en la vascularización y realce, y para medir la densidad tumoral.

El PET tendrá utilidad en casos tratados con Imatinib, con resección quirúrgica incompleta, recidiva, metástasis, o resultados no concluyentes en TC, teniendo en cuenta que hasta un 20% de los casos no tiene avidéz por FDG.

- **Respuesta completa:**
 - Desaparición de las lesiones
 - No nuevas lesiones
- **Respuesta parcial**
 - Disminución del tamaño de al menos el 10% (suma de diámetros mayores de las lesiones diana) o disminución de la densidad tumoral mayor a 15UH.
 - No nuevas lesiones, ni progresión de las lesiones medibles.
- **Progresión de la enfermedad**
 - 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**
 - No cumple ningún criterio de los anteriores

En la evaluación de respuesta a Imatinib habrá que tener en cuenta dos posibles efectos adversos de este:

- a. Por una parte, una mayor tendencia a la retención hídrica, que podrá manifestarse con la presencia de ascitis, derrame pleural o edema del tejido celular subcutáneo. Por tanto, la aparición de ascitis en una TC de seguimiento no implicará necesariamente diseminación peritoneal del tumor, en ausencia de otros datos de progresión tumoral.
- b. Por otra parte, puede ocurrir sangrado intratumoral, que como ya hemos mencionado podrá aumentar el tamaño, e incluso aumentar falsamente la densidad tumoral, lo que complicará la evaluación de la respuesta al tratamiento.

Imágenes en esta sección:



Fig. 1: RX simple de abdomen en la que se observa ausencia de luminograma aéreo en pelvis, desplazado cranealmente. Correlación con imagen coronal de TC, donde se identifica masa (flecha roja) exofítica yeyunal (GIST).



Fig. 2: Estudio baritado esofago-gastro-duodenal. Irregularidad de pared gástrica posterior (flecha) ocasionada por masa (GIST gástrico) que desplaza y comprime estómago. Se aprecia también desplazamiento de duodeno y asas intestinales.

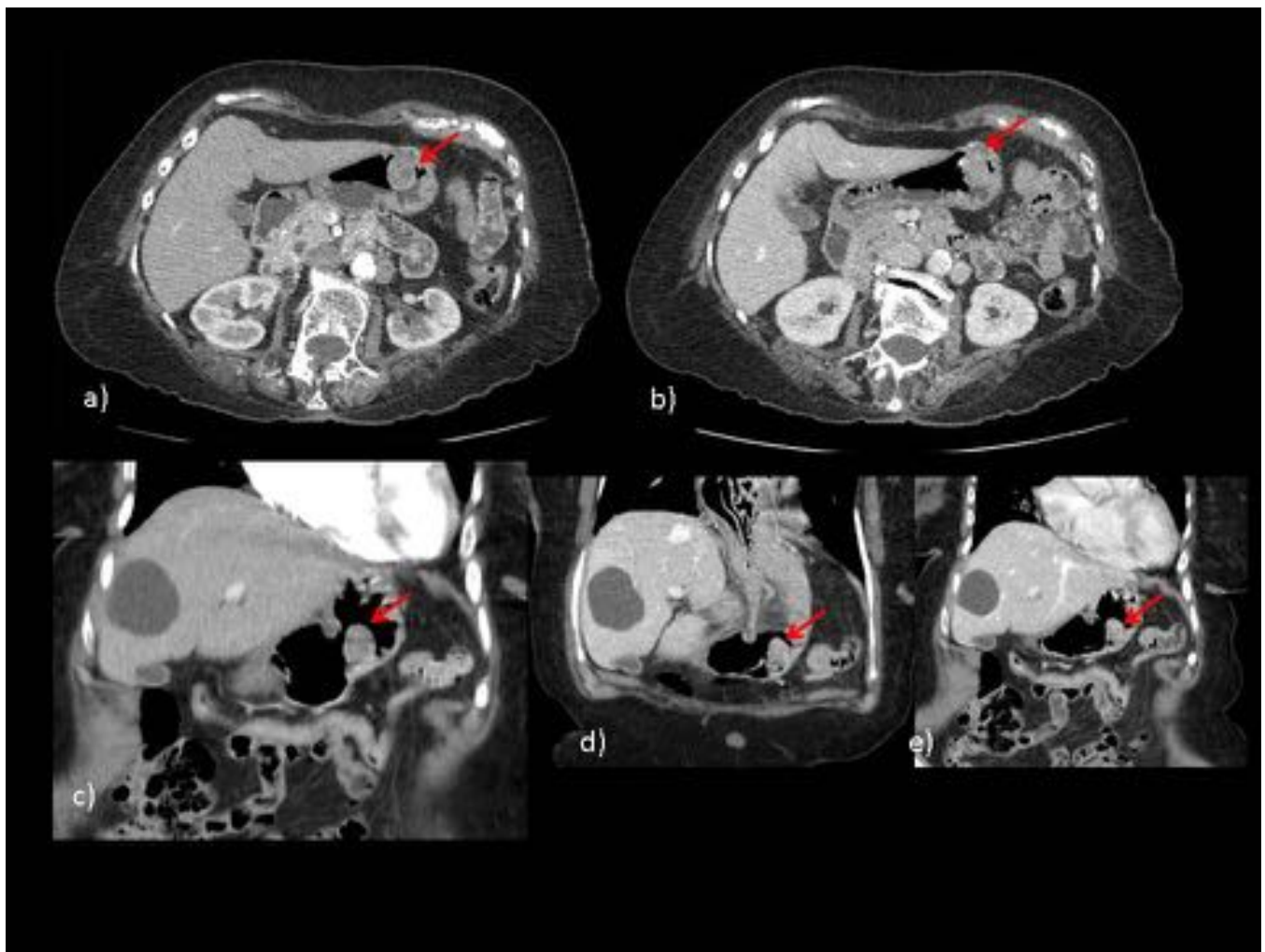


Fig. 3: TC con CIV, en fases arterial (a axial,c coronal) y venosa (b axial, d y e coronal). Formación polipoidea en curvatura mayor de cuerpo-antro gástrico de ampla base de implantación, con realce heterogéneo. GIST gástrico.

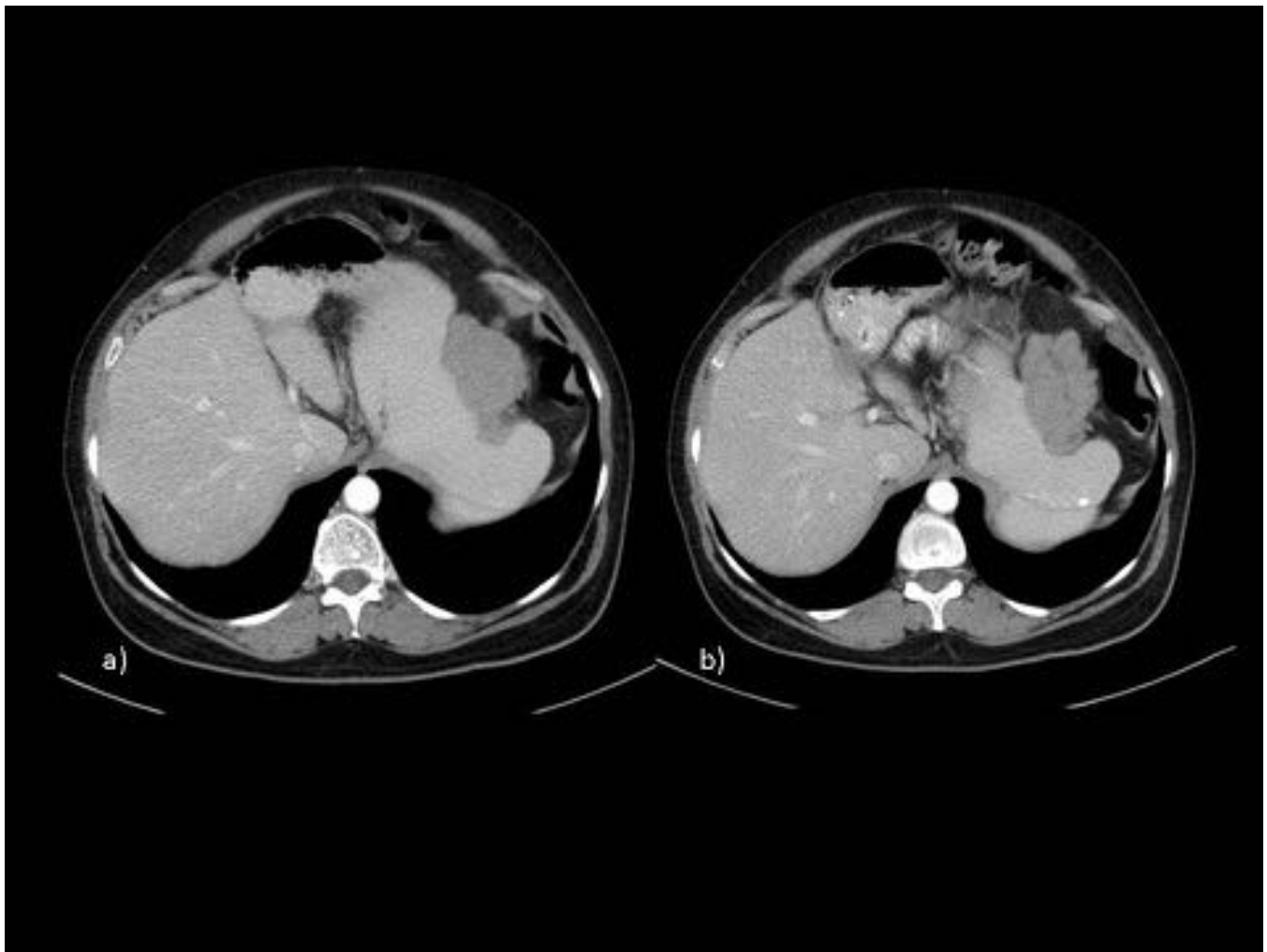


Fig. 4: TC con CIV. Masa submucosa de crecimiento exofítico, homogénea, de contornos multilobulados, dependiente de cuerpo gástrico a nivel de curvatura mayor. GIST.

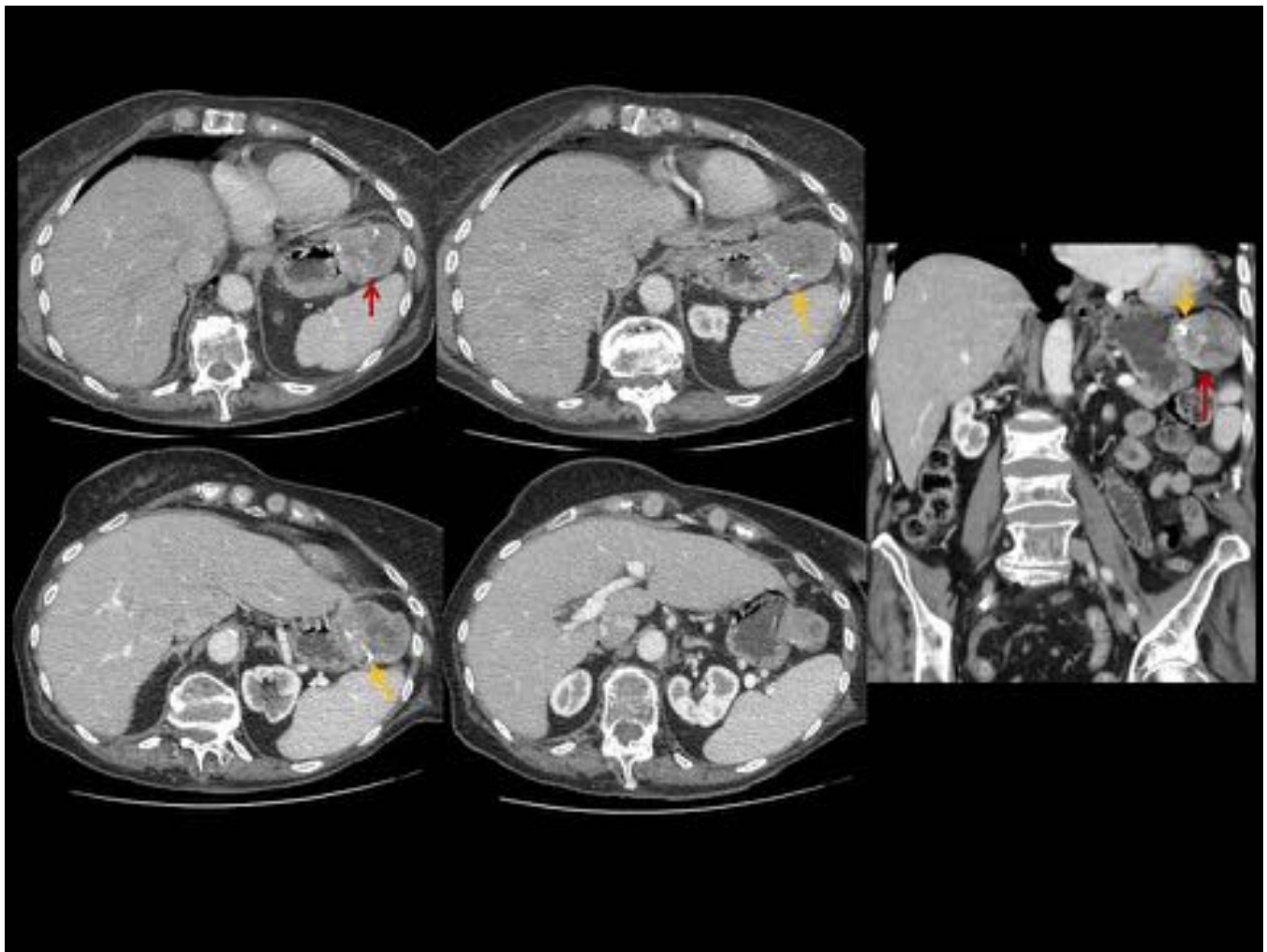


Fig. 5: TC con CIV, imágenes axiales y coronal. Masa (flechas rojas) dependiente de cuerpo gástrico, en curvatura mayor, de crecimiento exofítico, con calcificaciones groseras (flechas amarillas), y heterogénea, con mayor realce en la periferia del tumor y con centro hipodenso. GIST gástrico.

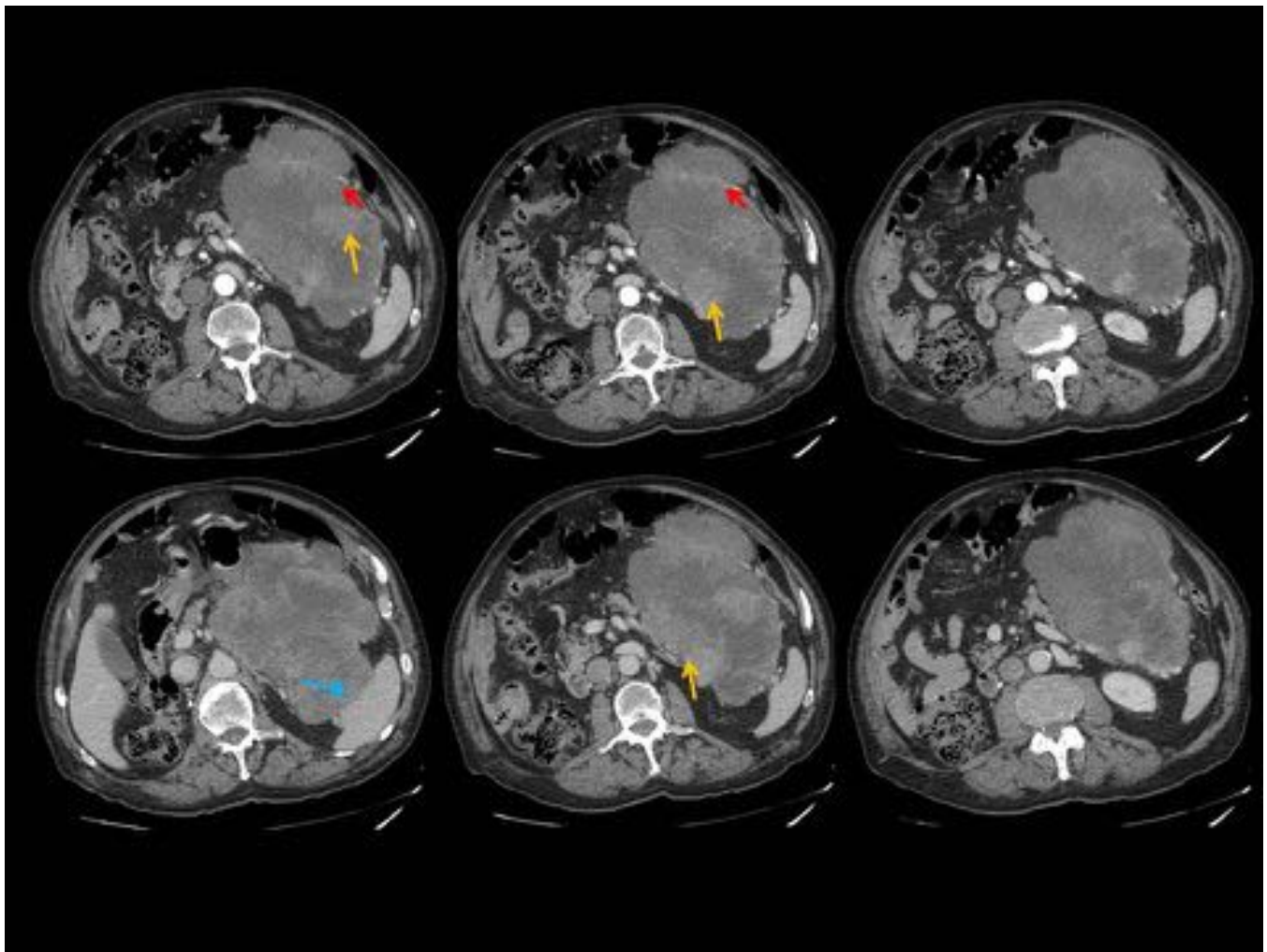


Fig. 6: TC con CIV, fase arterial (fila superior) y venosa (fila inferior). Gran masa exofítica de contornos multilobulados y densidad heterogénea, con múltiples zonas sólidas que realzan (flechas amarillas) y áreas hipodensas/necróticas. Se identifican múltiples estructuras vasculares en el interior de la masa (flechas rojas). Se señala (flecha azul) zona de ausencia de plano de clivaje con el bazo, por infiltración del mismo. GIST gástrico.

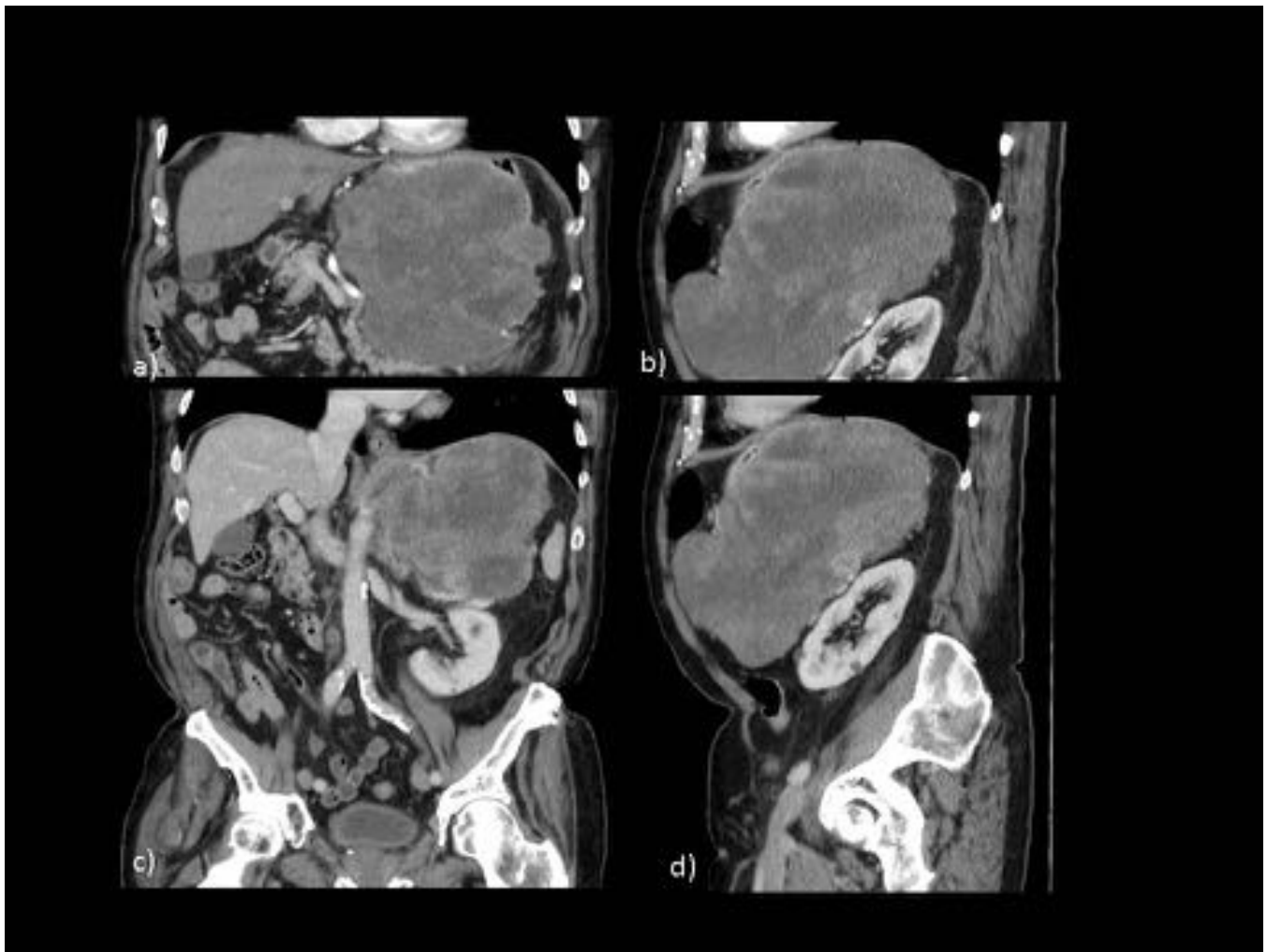


Fig. 7: TC con CIV, fase arterial (a,b) y portal (c,d), imágenes coronales y sagitales. Mismo paciente que en fig 6. Gran masa dependiente del estómago con crecimiento exofítico y realce heterogéneo. GIST gástrico.

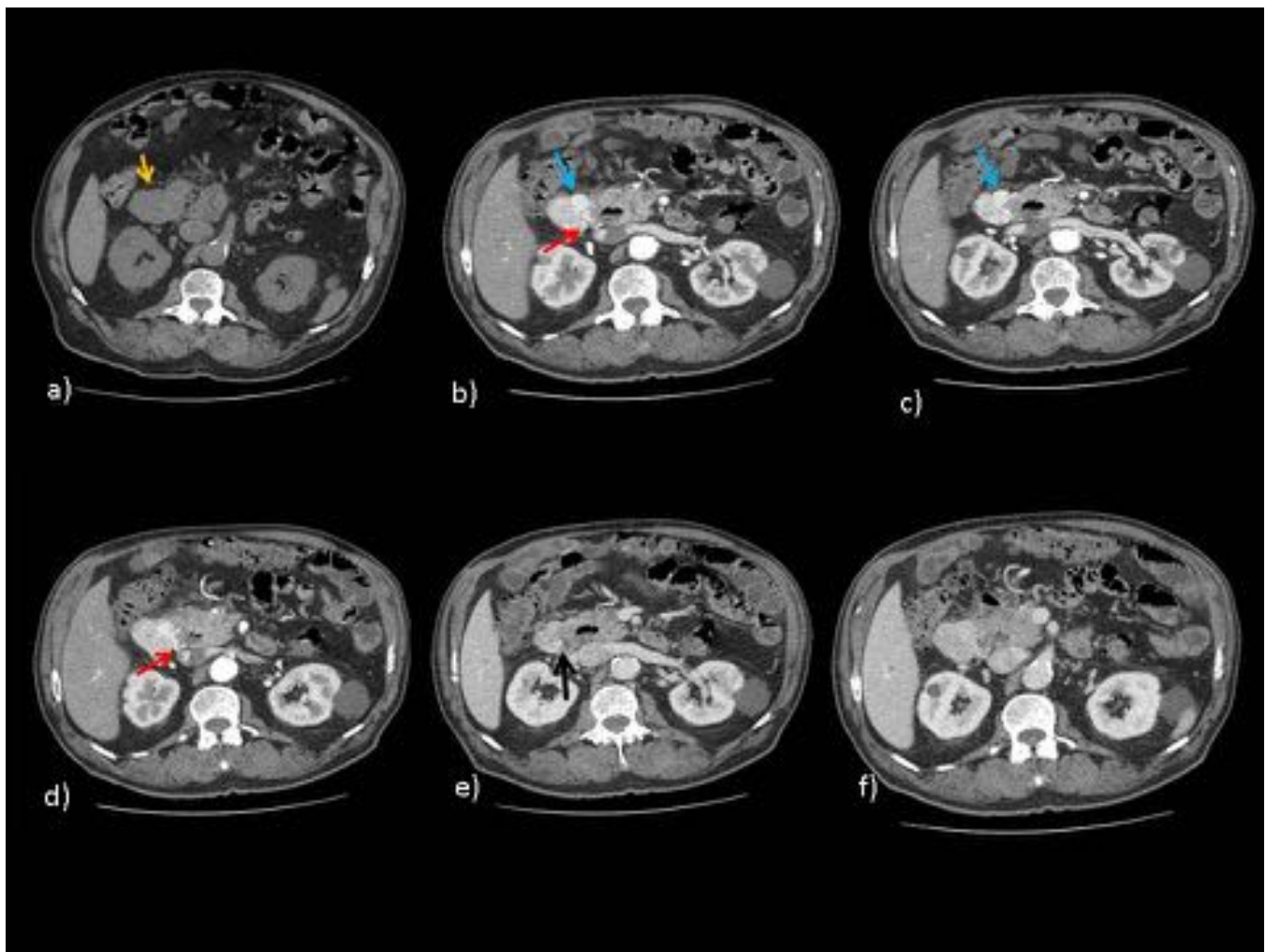


Fig. 8: TC sin (a) y con CIV en fases arterial (b,c,d) y venosa (e,f). Masa hipodensa (flecha amarilla), homogénea, dependiente de segunda porción duodenal, con crecimiento exofítico, que presenta marcado realce heterogéneo arterial. Presencia de vasos intratumorales (flechas rojas), e imagen seudonodular con comportamiento similar a los vasos, sugestiva de aneurisma intratumoral (flechas azules). La masa presenta también crecimiento hacia la luz duodenal (flecha negra). GIST duodenal.

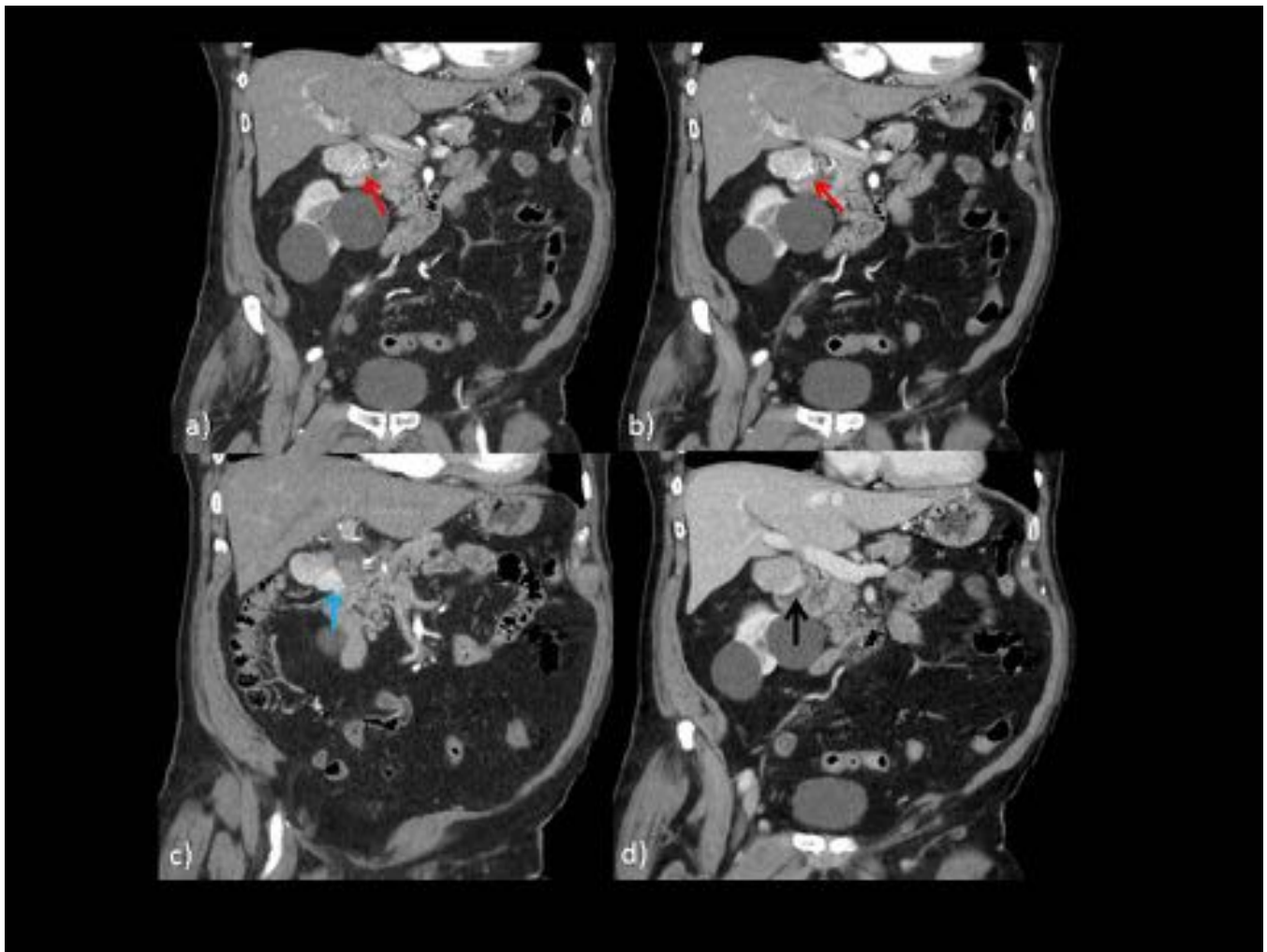


Fig. 9: TC con CIV en fases arterial (a,b,c) y venosa (d). Mismo paciente que en fig. 8. Masa duodenal con crecimiento exofítico, así como hacia luz duodenal (flecha negra), y marcado realce heterogéneo en fase arterial. Presencia de vasos intratumorales (flechas rojas) e imagen sugestiva de aneurisma intratumoral (flecha azul). GIST duodenal.

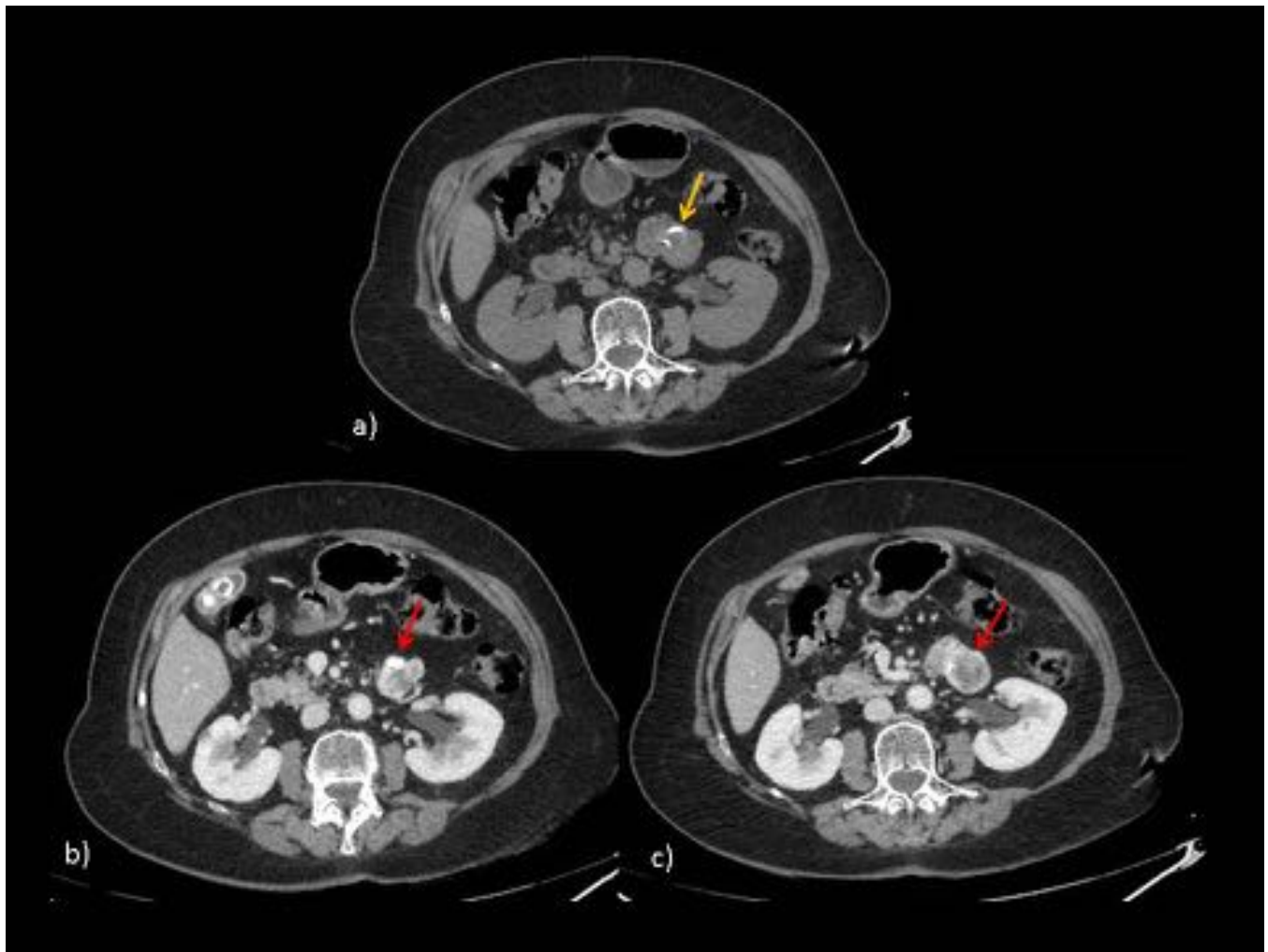


Fig. 10: TC sin (a) y con (b,c) CIV. Masa hipodensa lobulada, de crecimiento exofítico, dependiente de asa yeyunal, con calcificaciones groseras (flecha amarilla) y realce heterogéneo (flechas rojas) con centro hipodenso/necrótico.

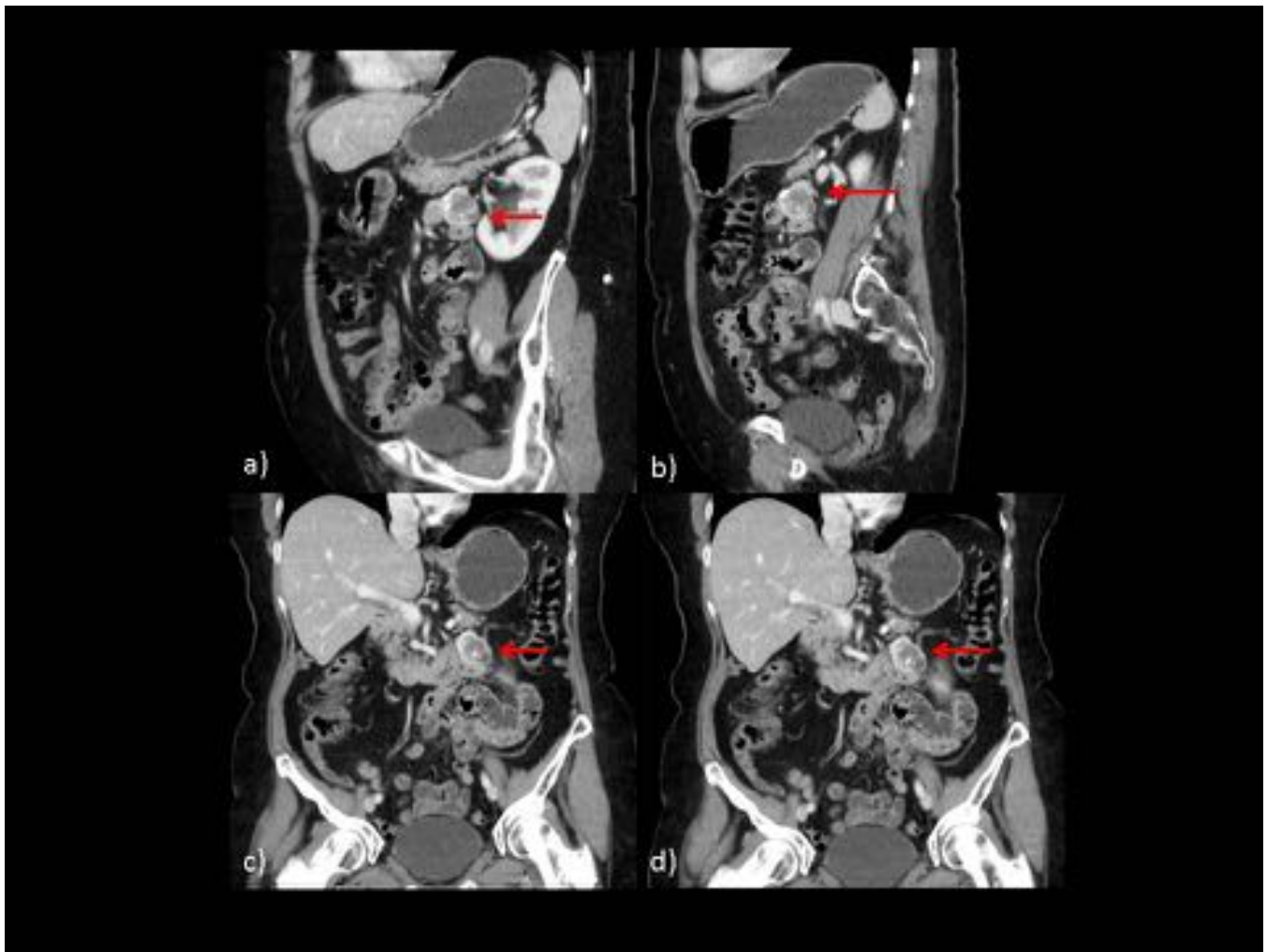


Fig. 11: TC con CIV, imágenes sagitales (a,b) y coronales (c,d). Mismo paciente que en fig 10. Masa dependiente de asa yeyunal exofítica hacia cavidad abdominal, con calcificaciones groseras y realce heterogéneo (flechas rojas) con zonas hipodensas/necróticas. GIST yeyunal.

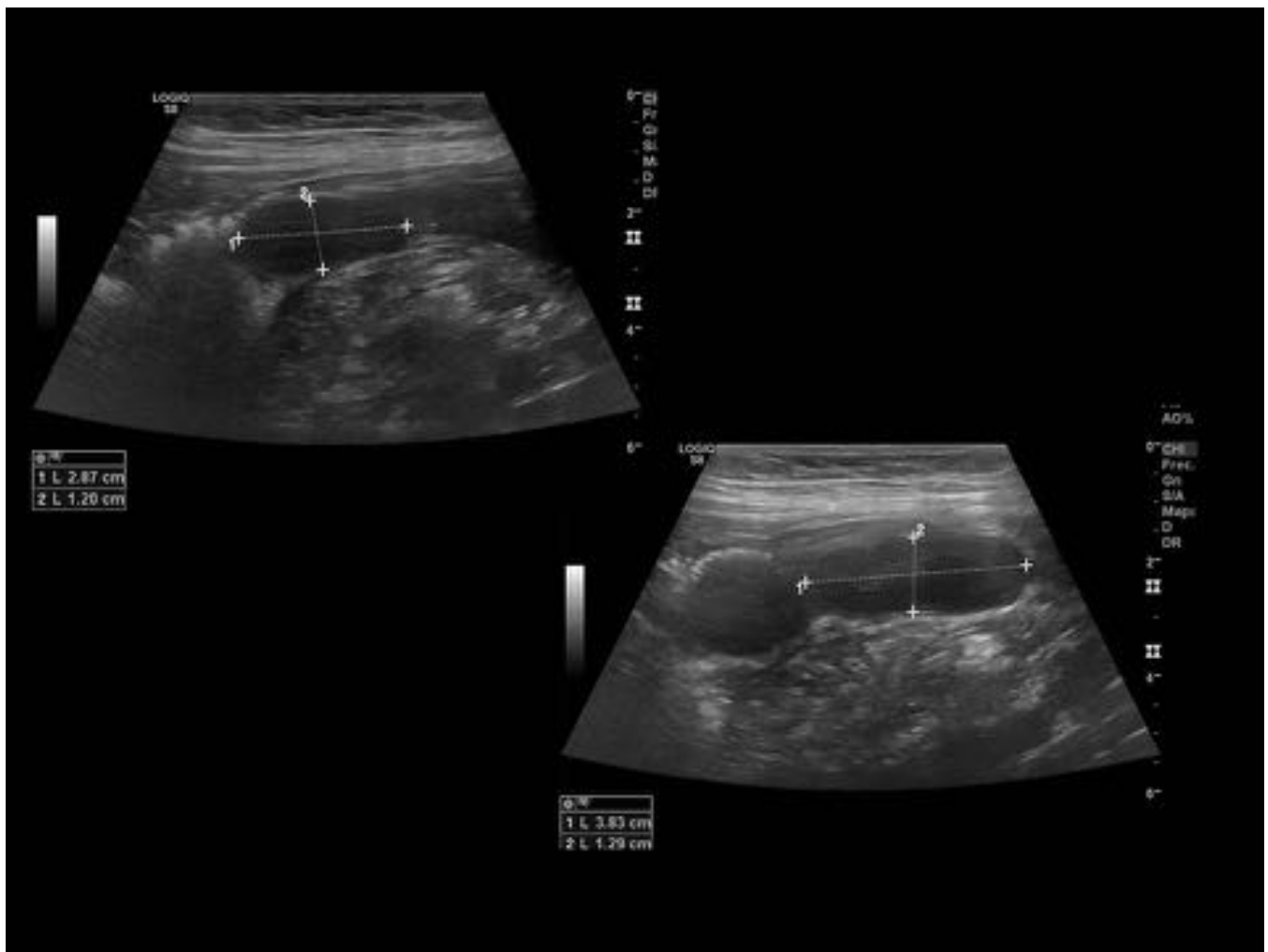


Fig. 12: Ecografía de fosa iliaca derecha. Dos lesiones nodulares hipodensas, homogéneas y bien delimitadas, dependientes de la pared de ileon distal.

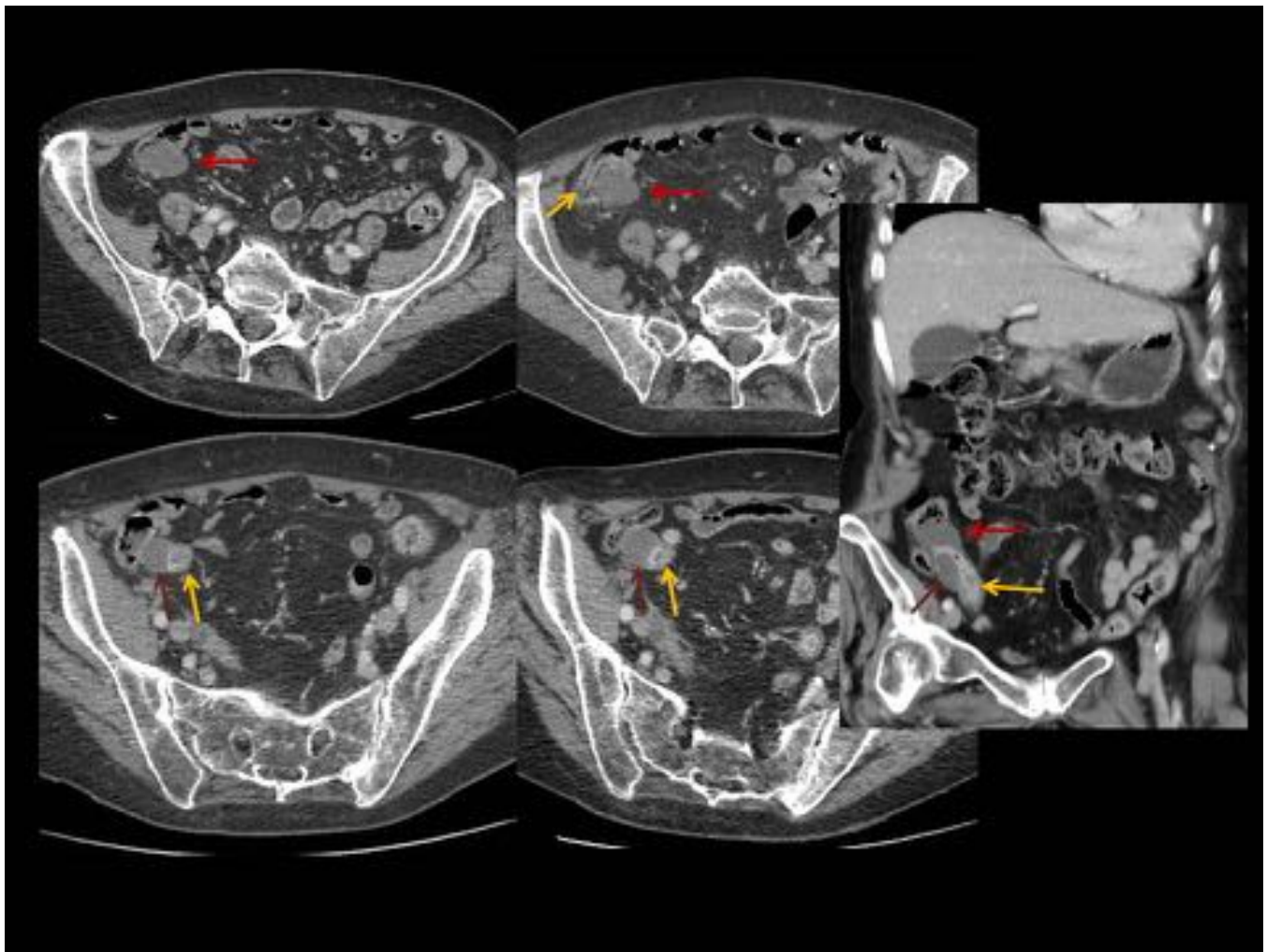


Fig. 13: TC con CIV. Mismo paciente que en fig 12. Dos lesiones nodulares hipodensas (flechas rojas y marrones), homogéneas y bien delimitadas, de origen submucoso en ileon terminal (flechas amarillas). GIST ileales.



Fig. 14: TC con CIV. Imágenes axiales (a,b) y coronales (c,d). Gran masa en pelvis (flechas amarillas), supravvesical, multilobulada, muy heterogénea, con zonas que realzan y otras zonas hipodensas/necróticas, y en la que se identifican múltiples estructuras vasculares intratumorales (flechas rojas). GIST yeyunal.

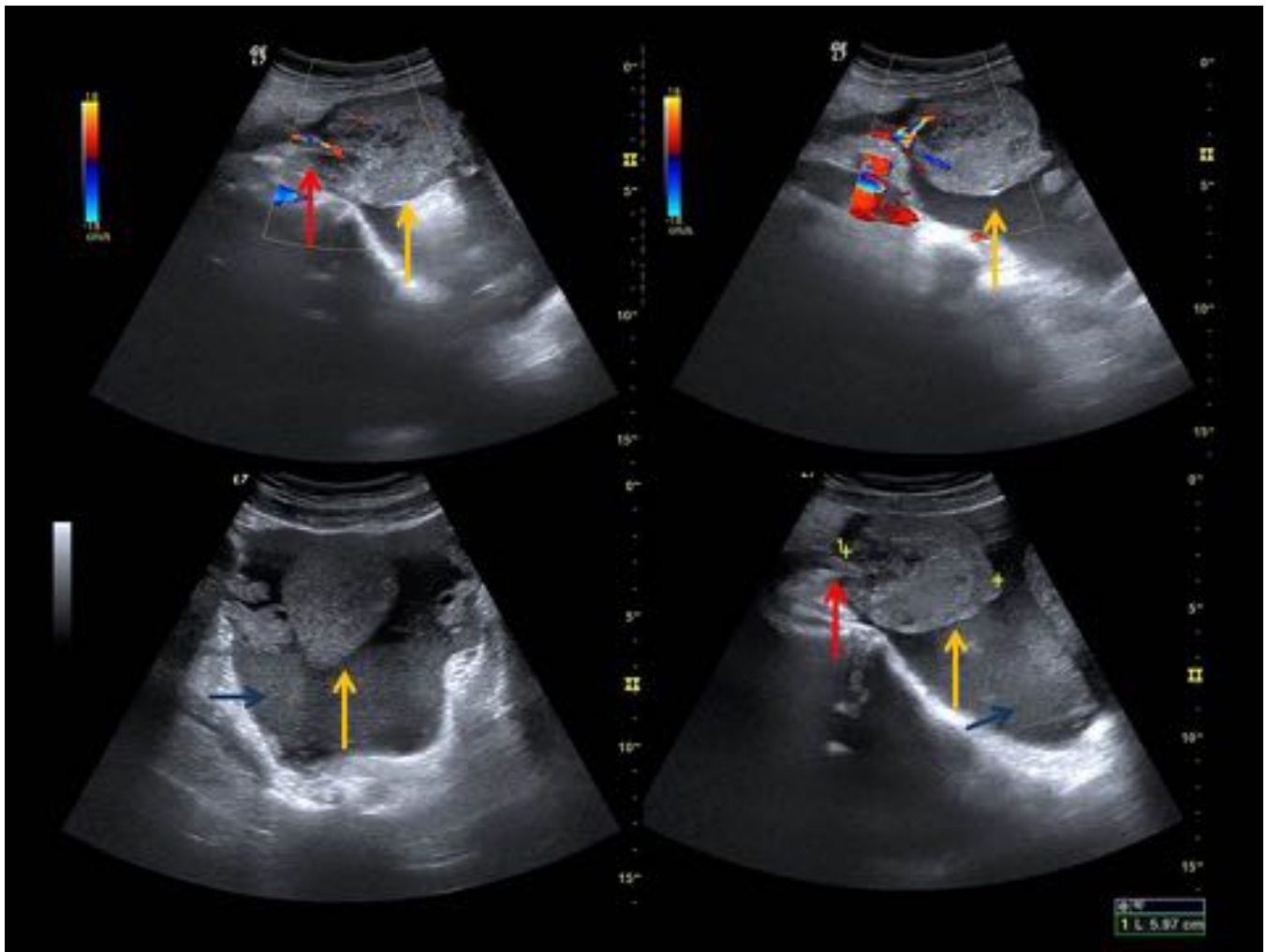


Fig. 15: Ecografía. Masa pélvica (flechas amarillas) bien delimitada, hipoecoica y heterogéna, que presenta continuidad con asa intestinal de la que depende, a través de un pedículo vascular (flecha roja). Abundante líquido libre abdominal con ecos en su interior (flecha azul), hemoperitoneo. GIST yeyunal.

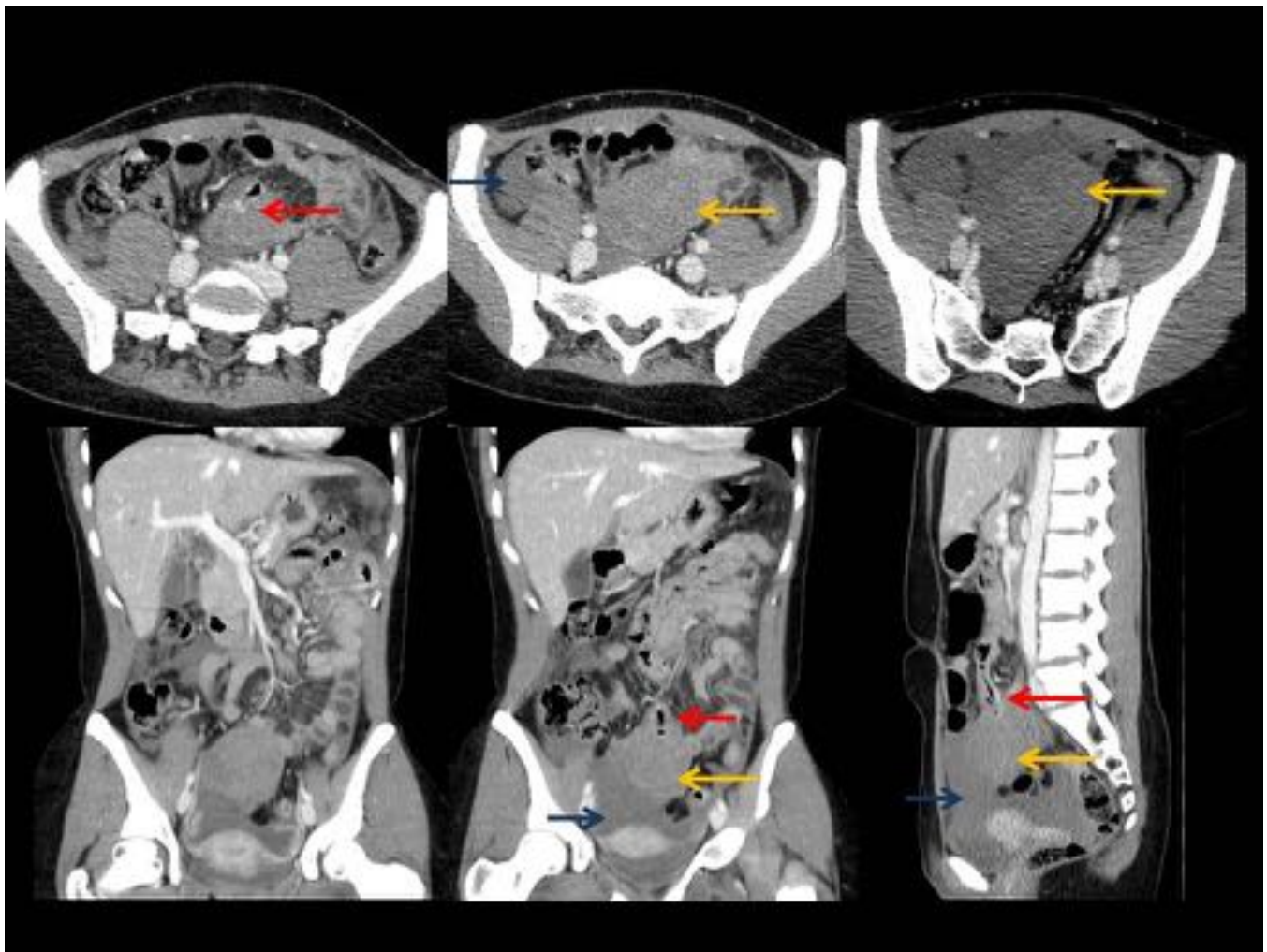


Fig. 16: TC con CIV, imágenes axiales, coronales y sagital. Mismo paciente que en fig 15. Masa en pelvis (flechas amarillas) bien delimitada, de crecimiento exofítico y con realce heterogéneo. En el polo superior de la masa se aprecia su dependencia de un asa yeyunal (flechas rojas). Abundante cantidad de líquido libre de alta densidad (flechas azules), hemoperitoneo. GIST yeyunal.

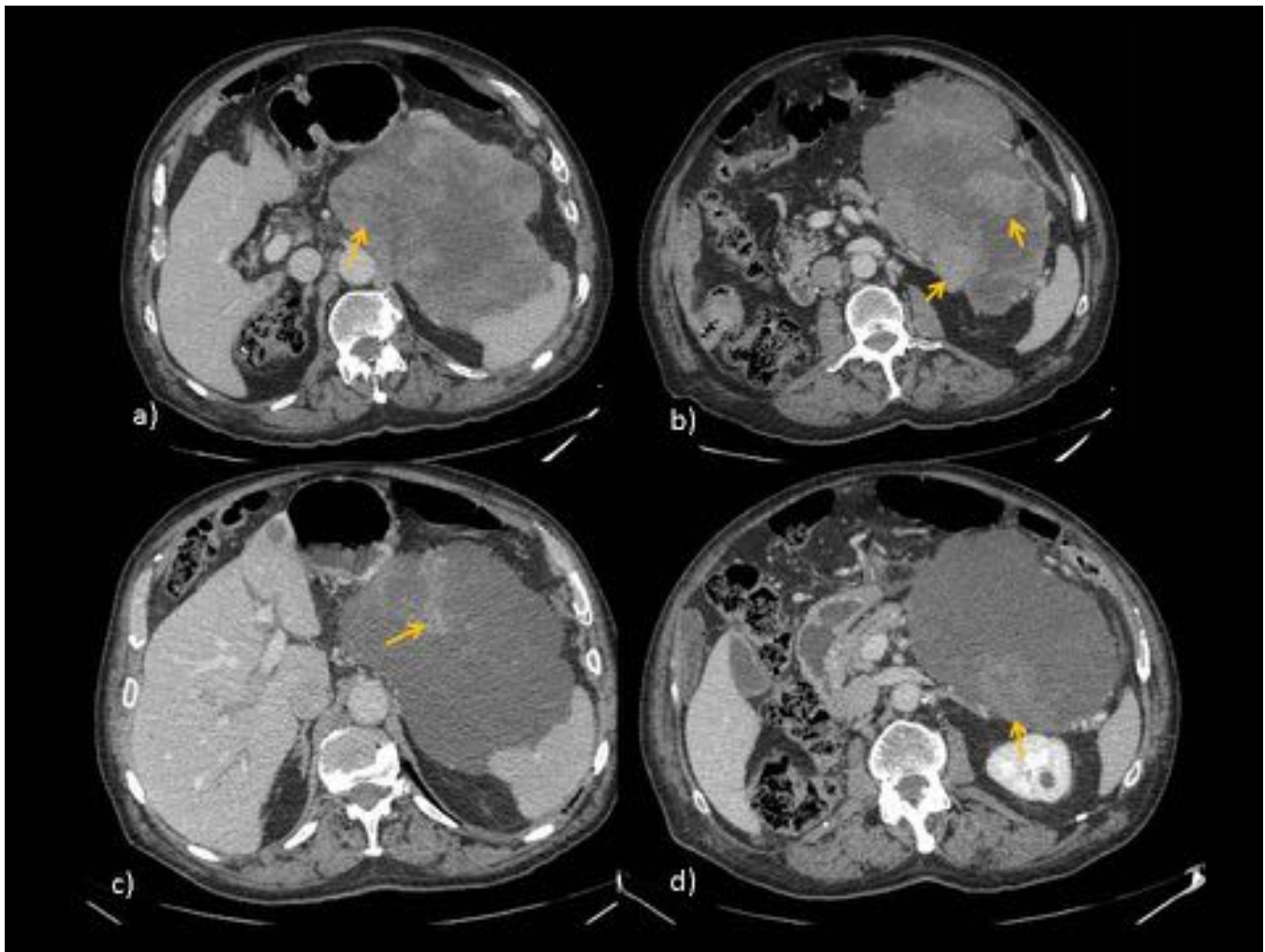


Fig. 17: TC con CIV, previas (a,b) y posteriores (c,d) a tratamiento con Imatinib, en un caso de GIST gástrico. En las imágenes post tratamiento se aprecia una marcada disminución de las áreas sólidas de realce así como de los vasos intratumorales. Existe discreto aumento del tamaño global de la masa, probablemente secundaria a degeneración necrótica y/o mixoide.

Conclusiones

Los GIST son las neoplasias mesenquimales más frecuentes del tubo digestivo y presentan hallazgos radiológicos característicos. La TC es la técnica de elección tanto en el diagnóstico como en el seguimiento de estos tumores.

Bibliografía / Referencias

- Hong X., Choi H., Loyer E.M., Benjamin R.S., Trent J.C., Charnsangavej C. Gastrointestinal stromal tumor: role of CT in diagnosis and in response evaluation and surveillance after treatment with Imatinib. *Radiographics* 2006; 26 (2):481-95.

- 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.
- Levy A.D., Remotti E.H., Thompson W.M., Sobin L.H., Miettinen M. Gastrointestinal stromal tumors: radiologic features with pathologic correlation. *Radiographics* 2003; 23:283-304.
- Castañón R., Bañales I., Alonso F., Sánchez J., Esteban R., Rebolledo M. GIST. Claves para una identificación radiológica rápida. *SERAM* 2012/S-0852. DOI: 10.1594/seram2012/S-0852.
- Parada M.J., Vargas B., Awad F., Miranda R.M., Tienda M.J., Hernández J.C. Hallazgos radiológicos en los tumores GIST. *SERAM* 2014/S-0918. DOI-Link: <http://dx.doi.org/10.1594/seram2014/S-0918>
- Sandrasegaran K., Rajesh A., Rydberg J., Rushing D.A., Akisik F.M., Henley J.D. Gastrointestinal stromal tumors: clinical, radiologic, and pathologic features. *AJR Am J Roentgenol.* 2005; 184:803-811.
- Vanel D., Albitzer M., Shapeero L., Le Cesne A., Bonvalot S., Le Pechoux C., Terrier P., Petrow P., Caillet H., Dromain C. Role of computed tomography in the follow up of hepatic and peritoneal metastases of GIST under imatinib mesylate treatment: a prospective study of 54 patients. *Eur J Radiol.* 2005 Apr; 54(1):118-23.
- Horwitz B.M., Zamora G. E., Gallegos M.P. Best Cases from the AFIP: Gastrointestinal Stromal Tumor of the Small Bowel. *RadioGraphics.* 2011; 31:2.429-434.
- O'Sullivan P.J., Harris A.C., Ho S.G., Munk P.L. The imaging features of gastrointestinal stromal tumours. *Eur J Radiol.* 2006; 60:431-438.
- Ulasan S., Koc Z., Kayaselcuk F. Gastrointestinal stromal tumours: CT findings. *Br J Radiol.* 2008; 81:618-623.
- Sripathi S., Rajagopal K., Srivastava R.K., Ayachit A. CT features, mimics and atypical presentations of gastrointestinal stromal tumor (GIST). *Indian J Radiol Imaging.* 2011; 21(3):176-181.