

## EVALUACIÓN DE LOS TUMORES DEL ESTROMA GASTROINTESTINAL

Daniel Herrera Carrión. Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz.

### OBJETIVOS DOCENTES

- Describir los principales hallazgos radiológicos en el diagnóstico de los tumores GIST.
- Revisar los criterios de respuesta en el seguimiento de estos tumores.

### REVISIÓN DEL TEMA

#### INTRODUCCIÓN

Los tumores del estroma gástrico suponen la **causa más común** de gran **masa exofítica** que surge de **pared gástrica**. Puede ser de naturaleza **benigna o maligna** y localizarse **a cualquier nivel** del tracto gastrointestinal. En los estudios de TC se presentan como una gran masa exofítica con **área de necrosis central** que puede contener gas y calcificaciones groseras.

Suelen presentarse en la **4º-6º década de la vida**, con incidencia **similar en hombres y mujeres**. Son los tumores mesenquimales más frecuentes del tracto gastrointestinal, originados en las células del plexo mientérico pluripotenciales (que son precursores de las células de Cajal). Se componen por células fusiformes o epiteliales KIT o CD-117 positivo, lo que los diferencia de otros tumores mesenquimales como leiomiomas o Schwannomas y supone una diana terapéutica (C-KIT) con buena respuesta a la quimioterapia. Aunque la mayoría presentan **baja malignidad** hasta un **30%** presentan comportamiento **muy agresivo** (metástasis hepáticas, peritoneales, pulmonares y a nivel ganglionar). En el caso de los GIST localizados el **tratamiento de elección** es la resección quirúrgica aplicándose como terapia el Imatinib.

#### MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Generalmente son **inespecíficas** y se diagnostican como un **hallazgo casual**. Entre los posibles síntomas que originan se incluyen presencia de **masa palpable** con **plenitud** postprandial, **distensión** y **dolor abdominal**, e incluso **hemorragia gastrointestinal** con anemia, **astenia** y **pérdida de peso**. Dichos síntomas dependen en gran medida de la localización y el tamaño.

Debido a la inespecificidad de los síntomas y el crecimiento exofítico que presentan con frecuencia se **diagnostican de forma tardía**.

#### HALLAZGOS RADIOLÓGICOS

##### **ORIGEN**

Pueden ocurrir en cualquier localización del tracto gastrointestinal, aunque se localizan **más frecuentemente a nivel gástrico**. La segunda localización más frecuente es el intestino delgado, y se localizan con menor frecuencia a nivel de colon, esófago, mesenterio y retroperitoneo.

##### **RADIOGRAFÍA SIMPLE**

Masa de **densidad de tejidos blandos**, que provoca **desplazamiento de asas intestinales** y puede presentar **calcificaciones**.

##### **TRÁNSITO CON BARIO**

Masas intraluminales o submucosas que pueden provocar **distorsión y desplazamiento de los pliegues** de la vecindad, que presenta generalmente marcado **efecto masa** sobre los órganos adyacentes. Dichas masas pueden presentar **ulceraciones y cavitación**.



Figura 1: Radiografía simple en supino de abdomen en la que se aprecia masa en hipocondrio izquierdo con presencia de calcificaciones.

## HALLAZGOS RADIOLÓGICOS

### **TOMOGRAFÍA COMPUTARIZADA**

Características variables según evolución, agresividad y tamaño. Suelen presentarse como **masas heterogéneas de gran tamaño**, con realce e importante **vascularización** que pueden presentar **calcificaciones** así como áreas de **necrosis**, **hemorragia** o **degeneración quística**. La presencia de **fístulas y ulceraciones** asociadas también son comunes. En ocasiones resulta difícil identificar el origen de la masa debido a su gran tamaño y crecimiento exofítico, siendo por tanto la **obstrucción intestinal infrecuente**. En el caso de los de comportamiento benigno pueden presentarse como masas más homogéneas y polipoideas.

Generalmente suelen tener importante **efecto masa** con desplazamiento de los órganos y vasos adyacentes mientras que la infiltración de las estructuras adyacentes es menos frecuente.

Un **alto porcentaje** de los pacientes presentan **enfermedad diseminada** al diagnóstico siendo las **características** morfológicas en TC de las metástasis son **similares a las del tumor primario**. La mayoría de las metástasis se dan en el **hígado** (por vía hematógena) y en el **peritoneo** (diseminación peritoneal), siendo la afectación de ganglios linfáticos muy rara.

### **RESONANCIA MAGNÉTICA**

Masas heterogéneas, cuyo componente sólido es predominantemente **hipointenso en T1** e **hiperintenso en T2**, que realzan con el contraste, y con intensidad de señal variable según la presencia de necrosis, degeneración quística o hemorragia.

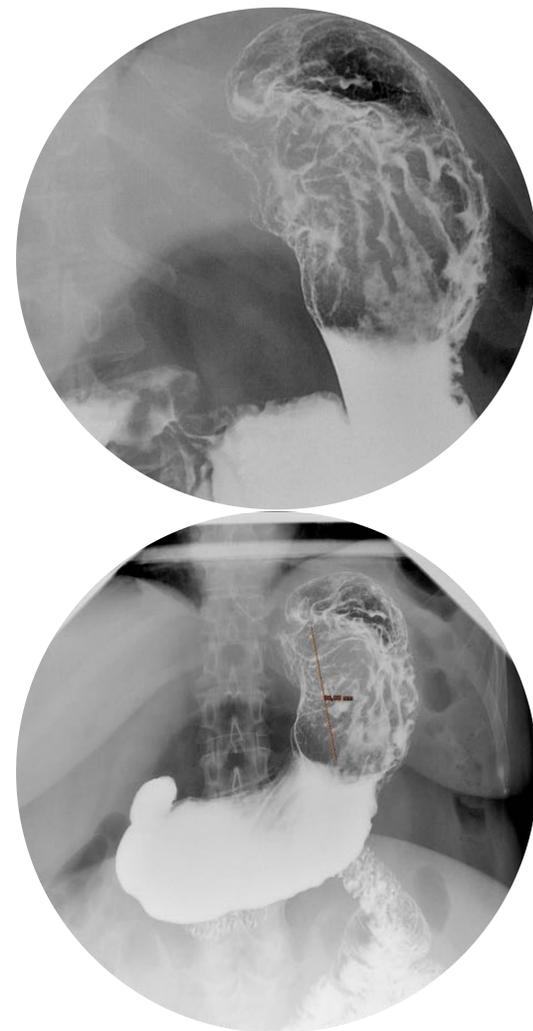


Figura 2: Estudio baritado en el que se aprecia lesión a nivel submucoso de aspecto polipoideo, posiblemente ulcerada, localizada en la unión gastroesofágica y con extensión a fundus y curvatura menor del estómago. Dicha lesión provoca una distorsión y desplazamiento de los pliegues de la vecindad.

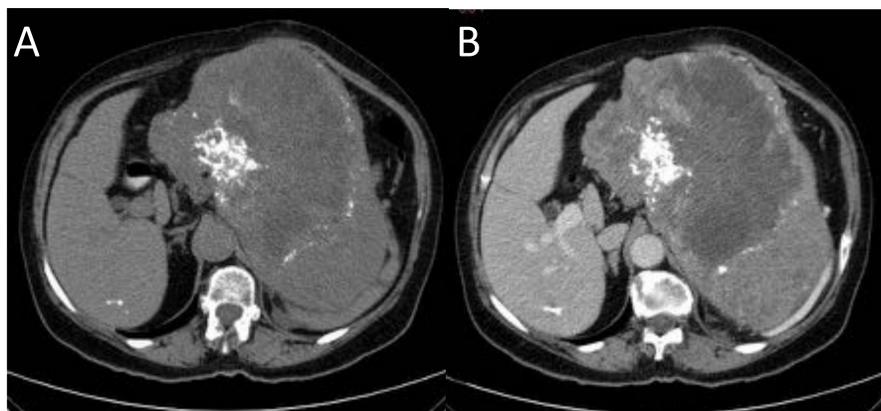


Figura 3: TC abdomen sin (A) y con (B) contraste intravenoso en el que se aprecia tumoración de gran tamaño con densidad heterogénea con una zona periférica sólida que realza con el contraste y un área de menor densidad central sin realce en relación con necrosis. También observamos la presencia de calcificaciones groseras.



Figura 4: TC abdomen con contraste intravenoso en el que se aprecia la misma tumoración en planos sagital (A) y coronal (B y C) donde podemos apreciar su efecto masa, provocando un rechazo a medial de la cámara gástrica y a caudal del bazo y la glándula suprarrenal izquierda.

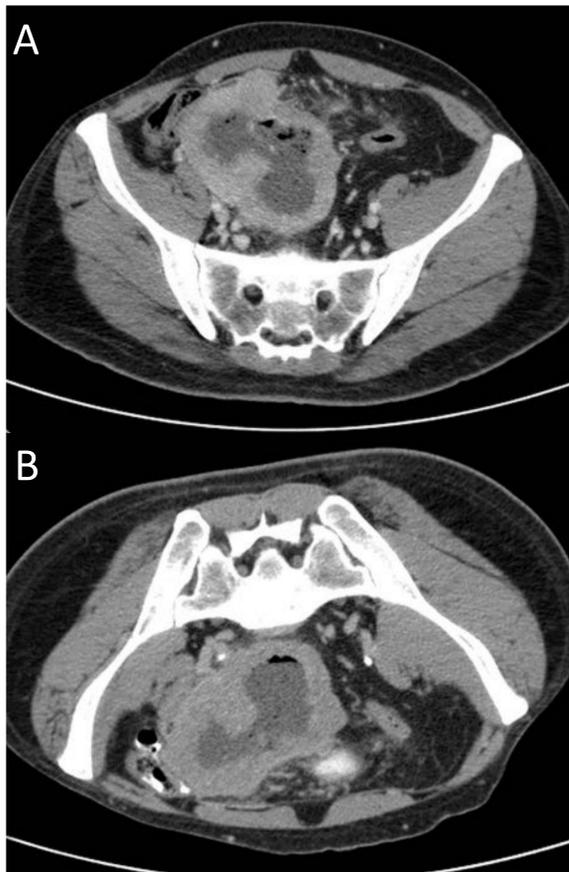


Figura 5: TC abdomen con contraste intravenoso en decúbito supino (A) y prono (B) en paciente con GIST en el que se aprecia a nivel pélvico una tumoración con densidad heterogénea con una zona periférica sólida que realza con el contraste y un área de menor densidad central en relación con necrosis/degeneración quística y presencia de gas en su interior.

## DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Podríamos incluir en su diagnóstico diferencial las siguientes patologías:

- Carcinoma gástrico:** aunque de morfología variable en los casos de enfermedad avanzada se pueden presentar como pliegues nodulares, masa polipoidea o con ulceración, siendo característica del carcinoma la falta de peristaltismo y distensibilidad en la zona afecta causando obstrucción gástrica. Suelen presentar extensión extragástrica (invasión directa, linfática, presencia de metástasis).
- Leiomioma gastrointestinal:** es más frecuente en el esófago (75% de los tumores mesenquimales), siendo raro en el resto del tracto gastrointestinal.
- Linfoma gástrico/gastrointestinal:** engrosamiento confluyente masivo de la pared gástrica que no suele causar obstrucción, dicho engrosamiento mural suele ser más extenso y asociar presencia de linfadenopatías que son poco frecuentes en el GIST.
- Schwannoma gastrointestinal:** masas más homogéneas y proteína S100 fuertemente positiva.
- Carcinoide gastrointestinal:** elevación de gastrina y cromogranina A.
- Leiomiosarcoma gastrointestinal:** raro.
- Metástasis gástricas:** pueden ser nodulares (en el caso del melanoma o del sarcoma de Kaposi) o infiltrativas (por ejemplo en la mama).

## TRATAMIENTO Y VALORACIÓN DE RESPUESTA

### CIRUGÍA

El **tratamiento de elección** es la cirugía, la cual no requiere una escisión intestinal amplia ni la realización de linfadenectomía.

### IMATINIB

En los casos de **enfermedad avanzada** se emplea el **Mesilato de Imatinib**, un inhibidor de la tirosina cinasa que bloquea la proteína que produce el oncogen bcr/abl, que es capaz de conseguir una buena respuesta y prolongar la supervivencia.

Tras el tratamiento con Imatinib algunos GIST no disminuyen o incluso **aumentan de tamaño** por el desarrollo de **hemorragia intratumoral**, **necrosis o degeneración mixoide**, lo cual se refleja en los estudios de imagen, otros únicamente presentan cambios de densidad.

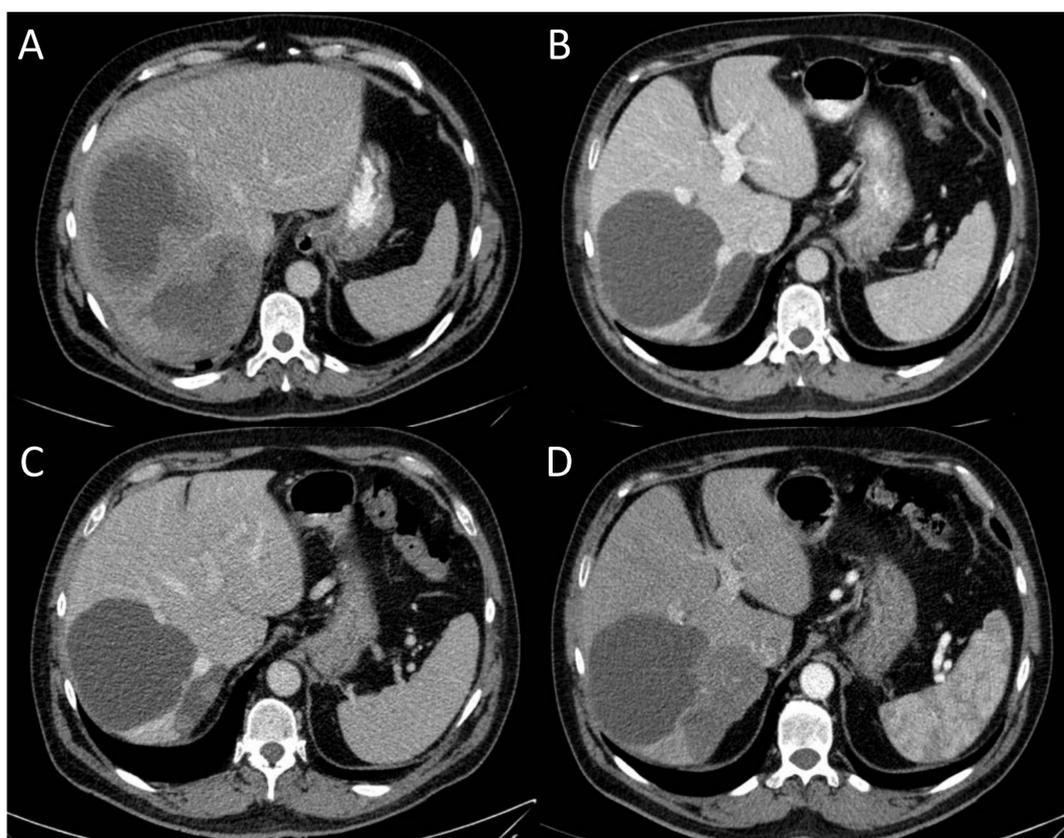


Figura 6: TC de abdomen con contraste intravenoso en paciente con GIST metastásico en tratamiento con Imatinib. A) Estudio inicial. B) Control 4 meses. C) Control 10 meses. D) Control 17 meses. En el estudio inicial (A) se aprecian dos LOES hepáticas de gran tamaño, con área central necrótica y tenue realce periférico en relación con metástasis. En el estudio de control a los 4 meses tras el tratamiento con Imatinib (B) se observa disminución de tamaño de las metástasis, con mayor necrosis de las mismas presentando un contorno bien delimitado en relación con respuesta parcial al tratamiento. En el estudio de control a los 10 meses (C) se identifican dos pequeñas lesiones nodulares de nueva aparición y que realzan con el contraste en el interior de una de las metástasis en relación con progresión de la enfermedad. Por último en el estudio de control a los 17 meses (D) se evidencia crecimiento de dicha lesión en relación con progresión de la enfermedad.

Por tanto podemos encontrarnos **diferentes escenarios** como la presencia de nuevas lesiones y progresión aparente que se trate sin embargo de lesiones que ya se encontraban en el estudio anterior pero se hacen más evidentes tras la pérdida de densidad de las mismas o la presencia de progresión tumoral debido al desarrollo de nódulo hipervasculares intratumorales que no se acompaña de cambios en el tamaño.

Motivo por el cual surgen los **criterios de respuesta CHOI** ya que **no nos basta** con la simple medición de **tamaño** de las lesiones durante el seguimiento sino que deberemos tener en cuenta también los **cambios morfológicos** de cara a la valoración de la respuesta al tratamiento.

RESPUESTA	DEFINICIÓN
RC	Desaparición de todas las lesiones. No aparición de lesiones nuevas.
RP	<b>Disminución</b> de al menos el <b>10%</b> en la suma de los diámetros mayores de las lesiones diana. <b>Descenso</b> mayor de <b>15 UH</b> en la densidad tumoral. No aparición de lesiones nuevas. No aumento de tamaño evidente de las lesiones no diana.
PE	<b>Aumento</b> de al menos el <b>10%</b> en la suma de los diámetros de las lesiones diana. <b>No variación</b> en la densidad tumoral. Aparición de una o más lesiones nuevas. Aparición de <b>nódulos intratumorales</b> nuevos o aumento del tamaño de los ya existentes.
EE	No cumple ninguno de los criterios anteriores.

Tabla 1: Criterios de respuesta CHOI para tumores GIST en tratamiento con Imatinib.

### CRITERIOS CHOI

Evalúan la respuesta al **tratamiento con Imatinib** mediante TC en fase arterial (para la valoración de la vascularización/realce de las lesiones) y portal (para valorar la densidad de las lesiones).

Valoran:

- Tamaño tumoral.**
- Densidad de la lesión.**
- Presencia de nódulos intratumorales hipervasculares.**

Los criterios CHOI muestran una **alta correlación** con el estudio mediante **PET**. Existe correlación entre el tamaño, densidad y vascularización tumoral mediante TC y la actividad PET y buena correlación entre UH y SUV, aunque debemos tener en cuenta que un pequeño porcentaje de los GIST no presentan avidéz por la FDG.

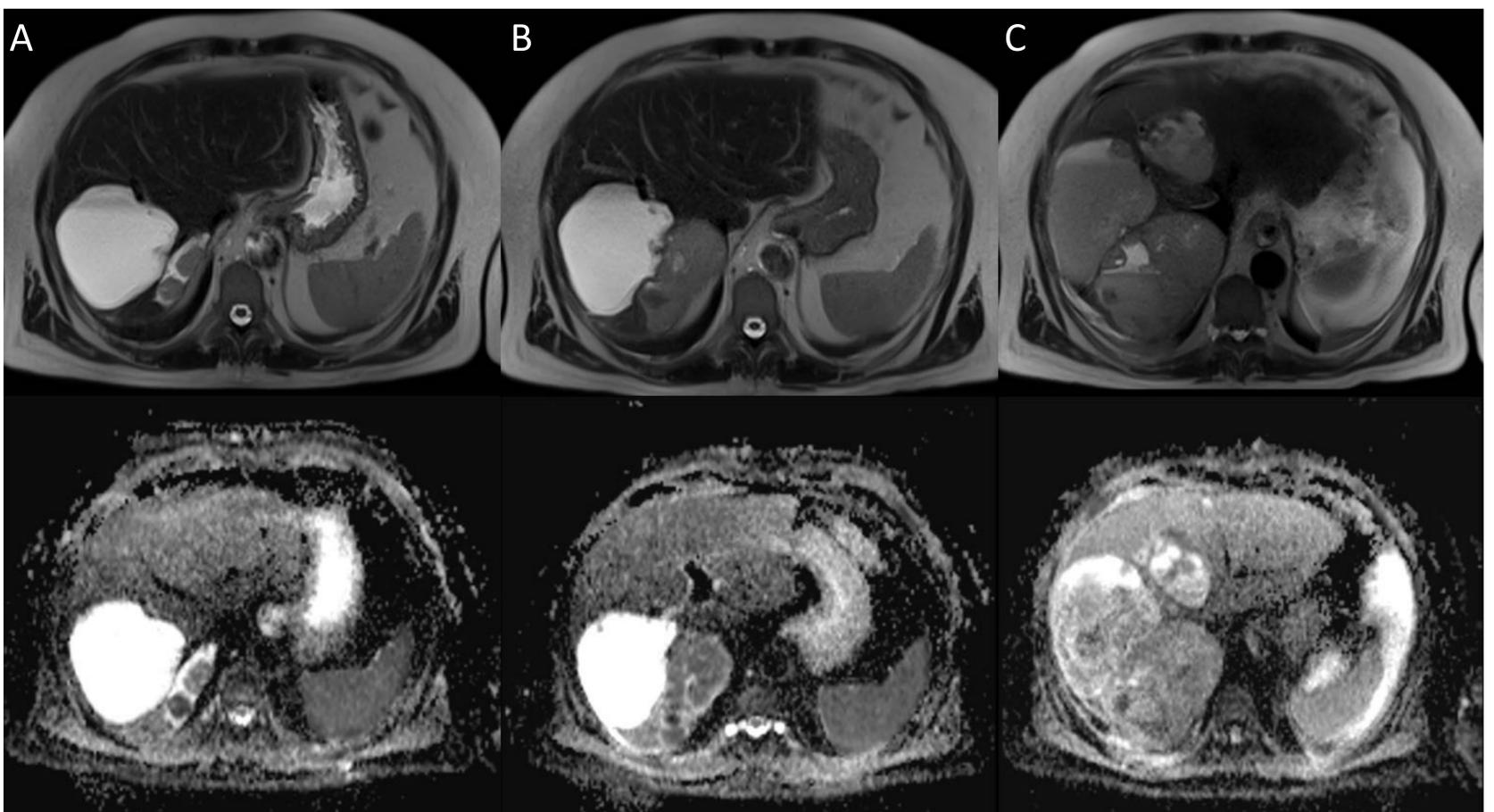


Figura 7: RM de hígado con difusión del mismo paciente de la figura anterior. A) Estudio a los 13 meses del TC inicial. B) Control 17 meses. C) Control 23 meses. Se aprecia progresión de los dos nódulos intratumorales y pérdida del componente quístico.

### CONCLUSIONES

Los tumores GIST se presentan habitualmente como masas bien delimitadas de crecimiento exófitico con realce. Es característica de estos tumores la expresión de KIT que determina el tratamiento con imatinib, el cual provoca cambios en la densidad de las lesiones.

La TC es útil en la valoración de estos tumores tanto en el momento del diagnóstico como en el seguimiento y pronóstico.

Los criterios CHOI han demostrado una adecuada valoración de la respuesta en los tumores del estroma gastrointestinal basándose en el tamaño y la densidad de las lesiones.