

37 Congreso
Nacional
CENTRO DE
CONVENCIONES
INTERNACIONALES

Barcelona
22/25
MAYO 2024

seram
Sociedad Española de Radiología Médica

FERM
FUNDACIÓN ESPAÑOLA DE RADIOLOGÍA MÉDICA

RC | RADIOLEGS
DE CATALUNYA

¿Se trata de un GIST?

Lina María Pinzón Triana¹, Esther Gómez San Martín¹,
Montserrat Garrido Blázquez¹, Arturo Sebastián Gross
González¹, Juan Manuel
Serón Luna¹, Joaquín Javier Barjau Vallet¹, Pedro Del
Valle Rodríguez Flores¹, Iago María Navarro¹

¹Hospital General de Segovia, Segovia

Objetivos docente

Repasar los hallazgos radiológicos de los tumores del estroma gastrointestinal (GIST), así como conocer los diagnósticos diferenciales y la evaluación de la respuesta al tratamiento.

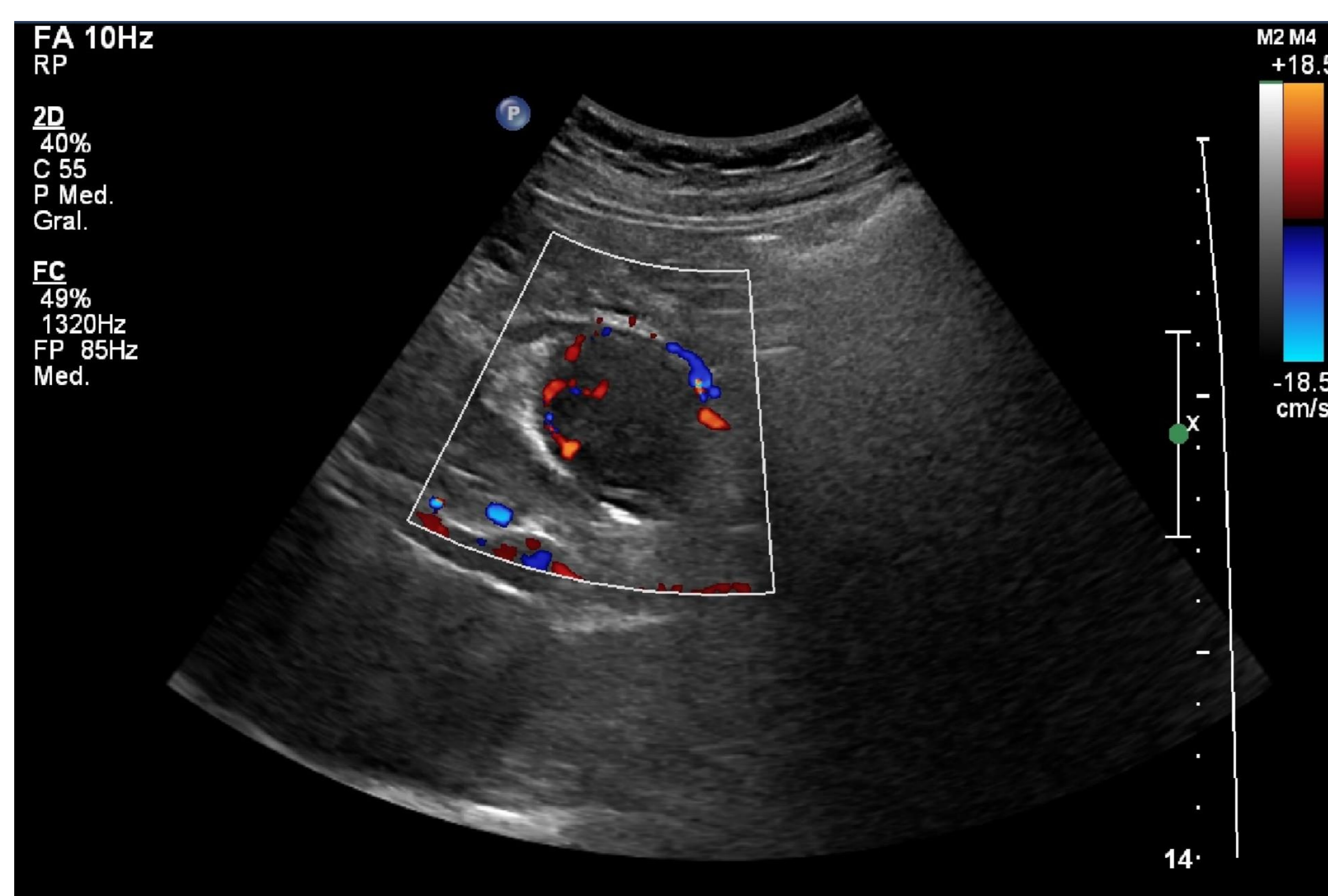
Revisión del tema

Los tumores del estroma gastrointestinal (GIST) son neoplasias gastrointestinales primarias poco comunes, pero a su vez se trata de los tumores mesenquimales más comunes del tracto gastrointestinal (GI).

Se originan de las células mesenquimales pluripotenciales que se diferenciarán en células intersticiales de Cajal (ICC), las células marcapasos situadas entre las capas circular y longitudinal de la muscular propia en el tracto gastrointestinal (plexo mientérico). [1,2].

Revisión del tema

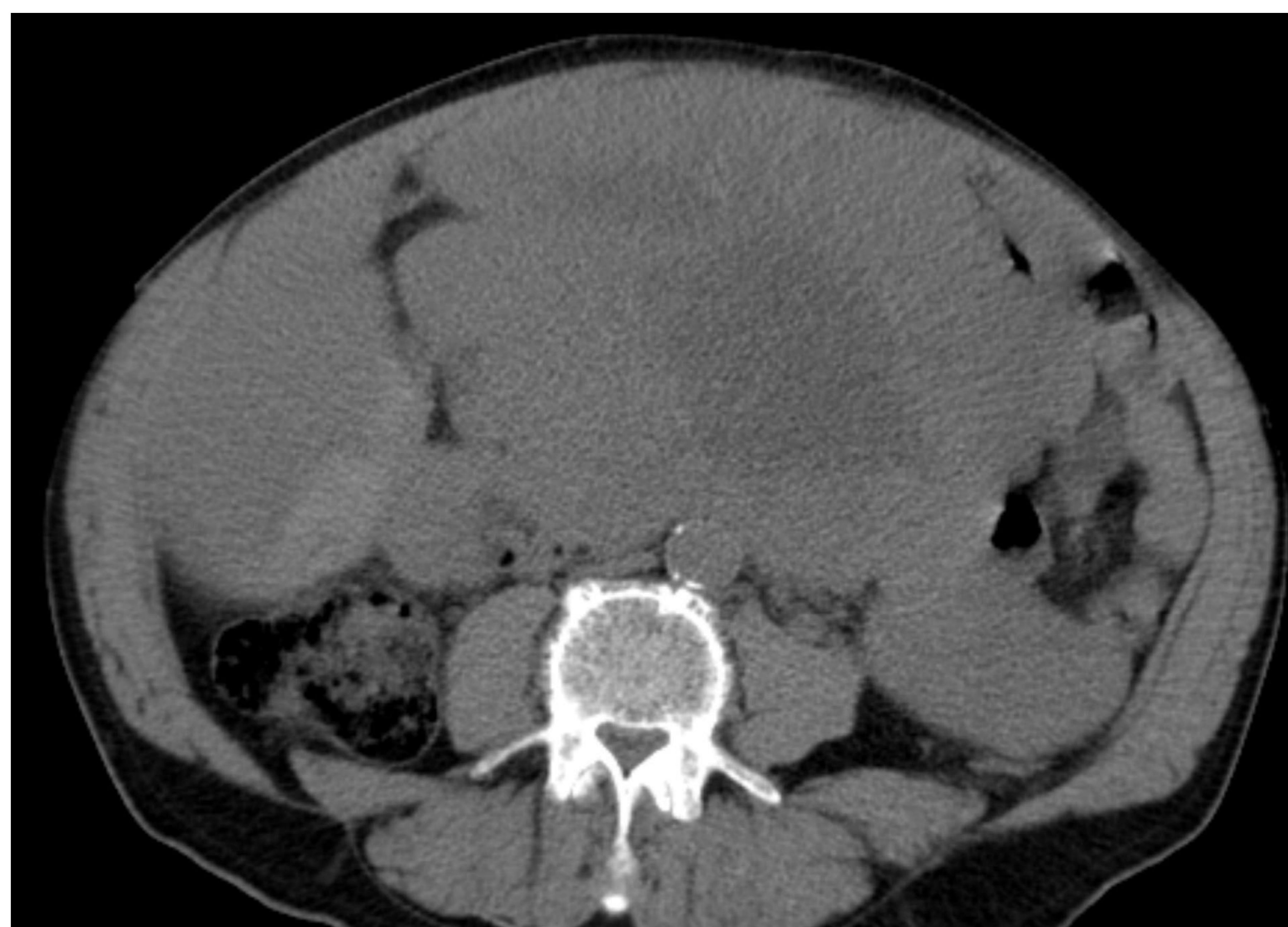
Pueden surgir en cualquier parte del tracto gastrointestinal.
Frecuencia: Estómago (50-60%) > intestino delgado (30-35%) > colon y recto (5%) > esófago (<1%)



Ecografía: Masa hipoecogénica vascularizada que parece depender del estómago. TC con CIV fase portal: Masa hiperdensa proveniente del estómago y ocupa casi la totalidad de la luz.

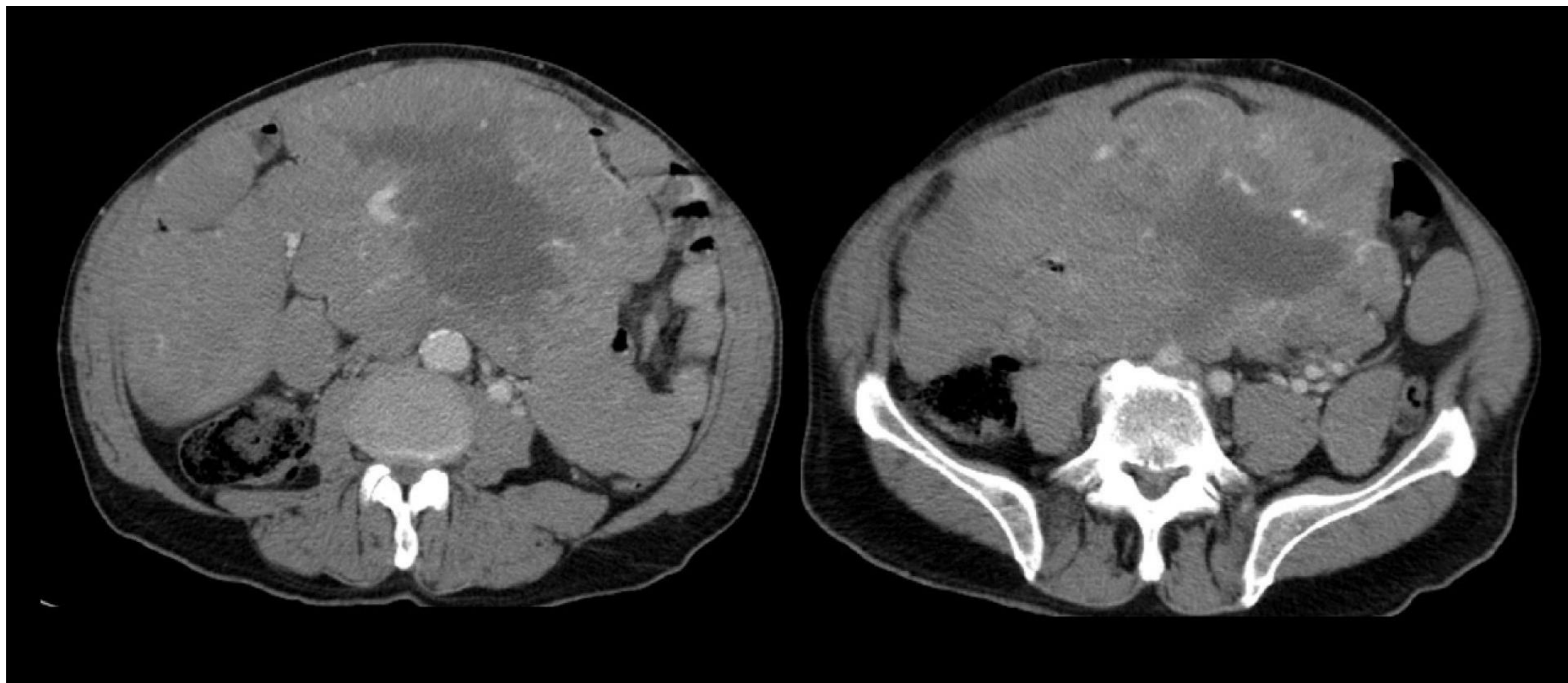
Revisión del tema

En raras ocasiones, los GIST pueden presentarse en otras partes de la cavidad abdominal (tumores del tracto extra-gastrointestinal o E-GIST), generalmente en el epiplón, mesenterio o retroperitoneo (<5% de todos los GIST), lo que conlleva peor pronóstico que la forma gastrointestinal. [2]



TC sin CIV: Masa sólida, heterogénea epiplóica.

Revisión del tema



TC con CIV fase portal: Masa sólida epiplóica, muy vascularizada, con gran área central hipodensa (necrosis), ocupa completamente la cavidad peritoneal desplazando los vasos mesentéricos. Tras la biopsia se confirmó que se trataba de un GIST.

Epidemiología:

Incidencia mundial: 10-15 casos por millón.

Afecta principalmente a adultos entre 50 y 69 años; puede afectar a pacientes más jóvenes (normalmente con una predisposición genética subyacente). [2]

Revisión del tema

Síntomas:

Desde asintomático (hallazgo incidental) hasta masa palpable, saciedad temprana u obstrucción (por efecto de masa) o dolor abdominal, sangrado (o anemia) y perforación (por ulceración o ruptura del tumor).[1,2]

Asociaciones

5% asociado a síndromes genéticos como la neurofibromatosis tipo 1 (NF1) en los que se presenta con más frecuencia en el intestino delgado.

Síndrome de Carney-Stratakis y tríada de Carney, que afectan principalmente a la población pediátrica, adolescentes y adultos jóvenes (deficiencia de SDH) [3]

Revisión del tema

Diagnóstico y marcadores.

Los procedimientos endoscópicos y los estudios de imagen son necesarios para la evaluación diagnóstica inicial; sin embargo, el diagnóstico final requiere del análisis de histopatología e inmunohistoquímica (ICH) junto con la identificación de mutaciones específicas de la enfermedad. [3,4]

***ICH**

>95% expresa KIT (CD 117) o DOG-1.

Otros marcadores: CD34, actina del músculo liso, proteína S100

Revisión del tema

****Mutaciones***

Negativos para desmina y S-100 : principal diferencia con otros tumores mesenquimales

80-85 % mutación en gen KIT (más común en exón 11)

-- Las deleciones en el exón 11 se asocian a un comportamiento agresivo mientras que las mutaciones específicas tienen mejor pronóstico

Mutación del receptor alfa del factor de crecimiento derivado de plaquetas (PDGFRA): Menos síntomas, origen gástrico.

Las mutaciones en las subunidades de la succinato deshidrogenasa (SDH) están relacionadas con origen gástrico, mayor incidencia en pacientes femeninas jóvenes y asociación con paragangliomas así como diseminación linfática en la histopatología. [3]

Revisión del tema

Asociaciones clave relacionadas con mutaciones:

- ✓ Las mutaciones KIT exón 11, PDGFRA y en subunidades de SDH suelen dar lugar a tumores de origen gástrico.
- ✓ Las mutaciones KIT exón 9 y la neurofibromatosis: más frecuente origen en intestino delgado.
- ✓ GIST de tipo salvaje: KIT/PDFGRA negativo.
- ✓ Los GIST con mutación del exón 9, deficiencia de SDH y los de tipo salvaje son inherentemente **resistentes** al tratamiento con imatinib.
- ✓ Los tumores con mutación del exón 11 pueden desarrollar resistencia después de una respuesta inicial al imatinib, generalmente después de 6 meses (resistencia secundaria) [3,4]

Revisión del tema

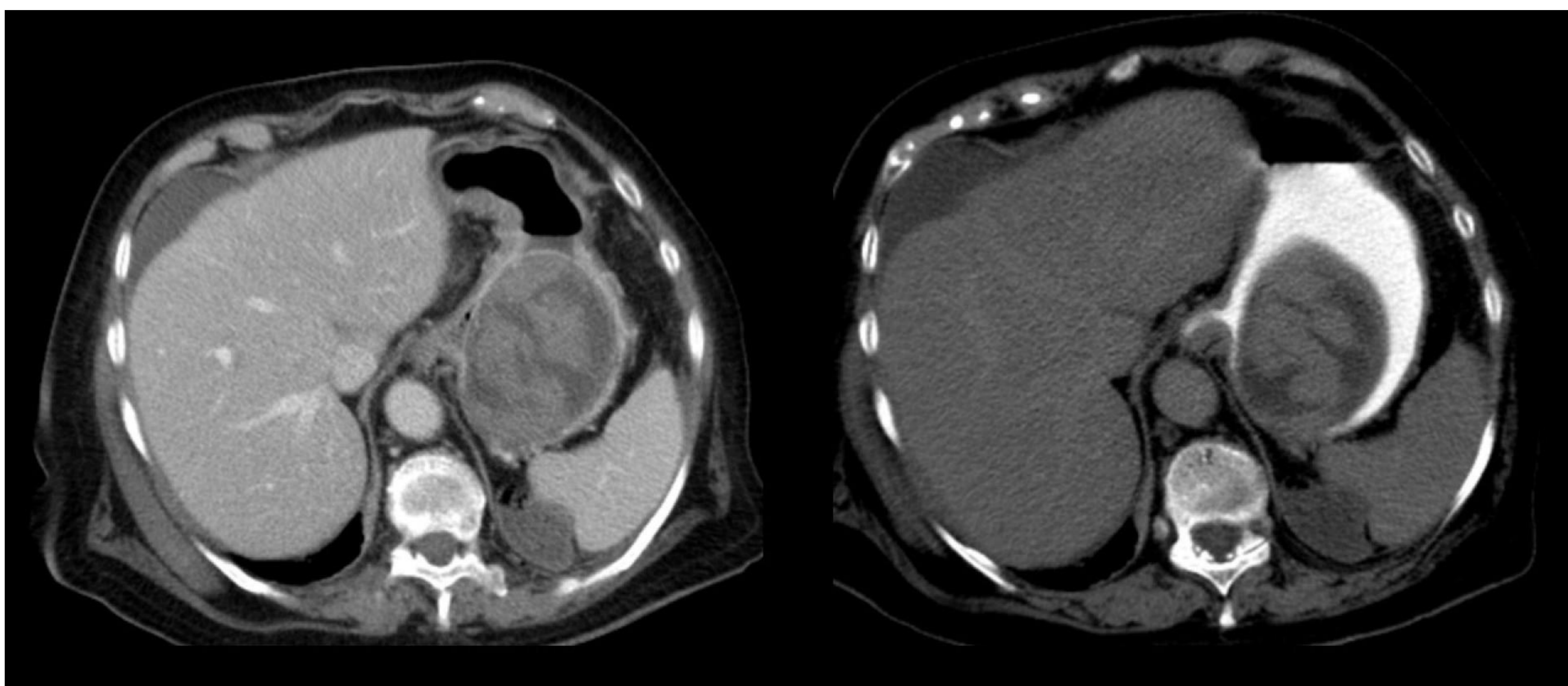
Características radiológicas

Varían de acuerdo con su tamaño, dependencia y tiempo de evolución

TC:

Gold-standard para el diagnóstico inicial, planificación quirúrgica, vigilancia postquirúrgica y el seguimiento de respuesta al tratamiento.[3,4]

Los tumores primarios suelen ser masas grandes, hipervasculares, hipercaptantes y con densidad heterogénea.



TC con CIV (izq), TC con contraste oral (der): Masa gástrica heterogénea, bien definida

Revisión del tema

Dado que los GIST suelen afectar a la capa muscular externa, generalmente presentan crecimiento exofítico. El 50% presenta ulceración de la superficie luminal. [3,4]

La mayoría son masas extraluminales o intramurales bien definidas con atenuación variable según el tamaño y localización.



TC con CIV fase portal: Masa sólida de pared regular, con realce homogéneo proveniente del yeyuno (intraluminal)

Revisión del tema

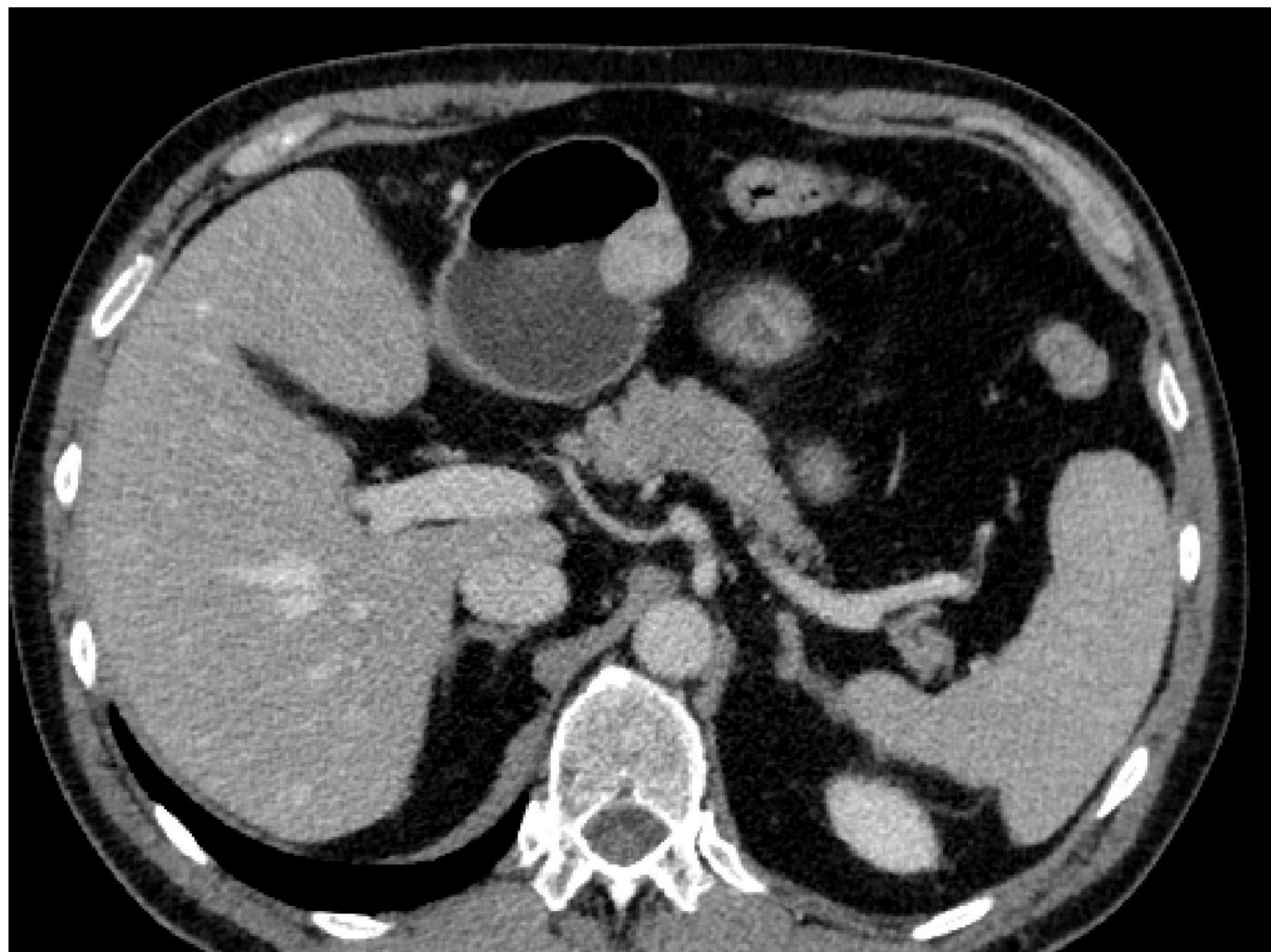


TC con CIV fase portal: GIST duodenal.

* Los GIST pequeños (<5 cm) generalmente son masas de partes blandas homogéneas y de paredes lisas, a menudo con componente intraluminal (generalmente morfología polipoide).

Suelen ser homogéneos en imágenes de TC con contraste, aunque pueden tener áreas focales de baja densidad debido a tumor hipocelular, hemorragia, necrosis, degeneración quística o líquido.
[3,5]

Revisión del tema

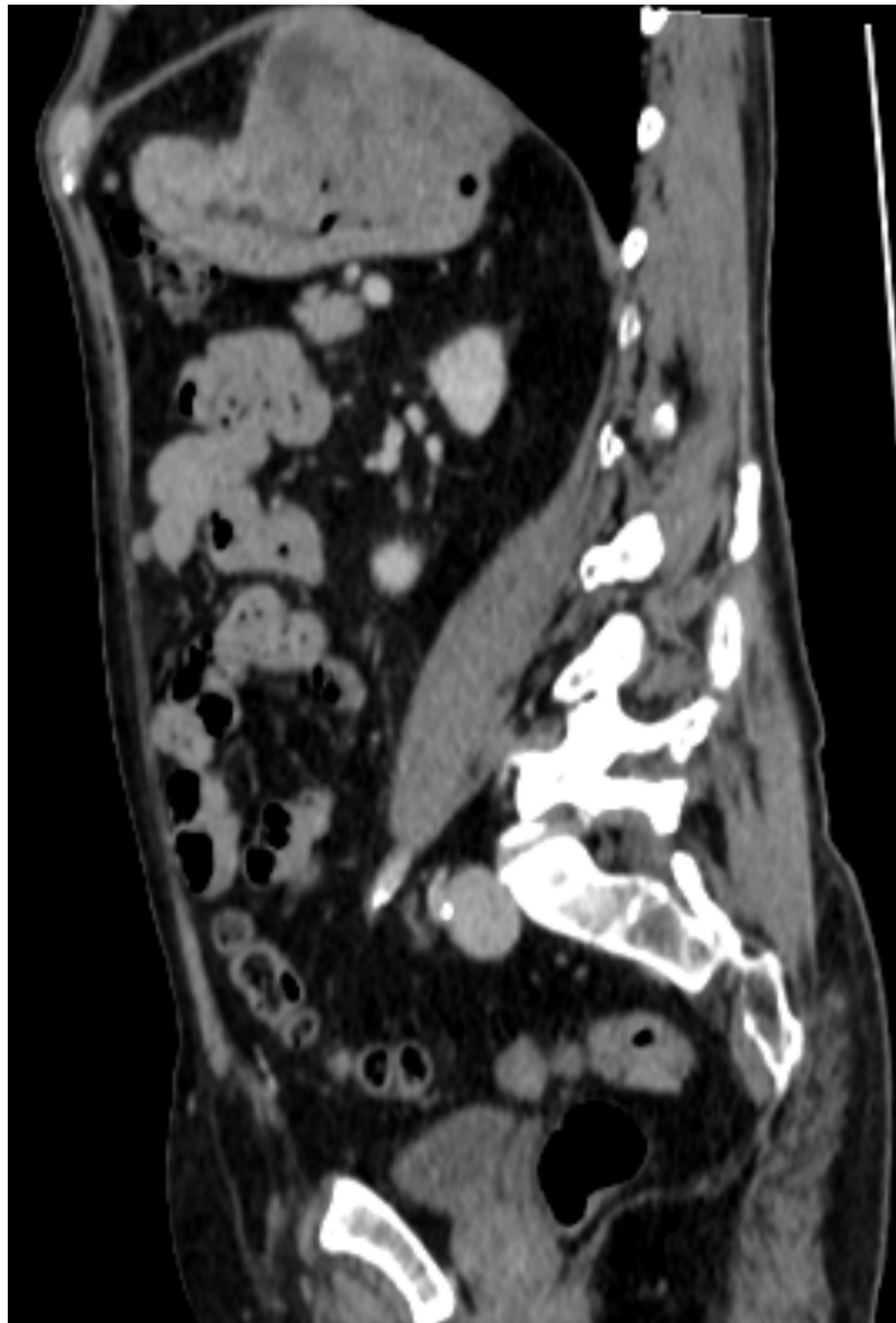


TC con CIV fase portal: Masa sólida intraluminal dependiente del estómago

*Las lesiones más grandes generalmente son masas heterogéneas con márgenes bien o mal definidos, crecimiento combinado intra y extraluminal así como una tendencia a extenderse a las estructuras circundantes.

Tras la administración de contraste muestran un realce heterogéneo con áreas de realce periférico (tejido tumoral viable) y áreas centrales de baja atenuación (hemorragia previa, necrosis o degeneración quística).

Revisión del tema



TC con CIV fase portal: Masa heterogénea dependiente del estómago con márgenes mal definidos y áreas focales de baja densidad.

También pueden aparecer como masas extraluminales bien delimitadas con dificultad para identificar su dependencia; Las reconstrucciones multiplanares pueden ayudar a determinar su origen. [5,6]

Revisión del tema

RM:

Indicaciones:

Limitado a estudios hepáticos (posible resección de metástasis hepáticas) debido a la mayor sensibilidad en la detección de lesiones hepáticas pequeñas así como para localizaciones complejas como recto y esófago o para pacientes con reacciones alérgicas al contraste yodado. [6]

También permite una mejor evaluación de la extensión del tumor y de las zonas de necrosis central.

Revisión del tema

Los GIST pequeños tienden a ser redondos con intenso realce arterial homogéneo, mientras que los GIST grandes tienden a ser lobulados y generalmente muestran un realce leve, heterogéneo y gradual con cambios quísticos intratumorales.

Las porciones sólidas de los tumores generalmente muestran baja señal en T1, elevada señal en T2 y realzan tras la administración de contraste. [5,7]

Las áreas de hemorragia dentro del tumor mostrarán una intensidad de señal de alta a baja en las imágenes ponderadas en T1 y T2, dependiente del tiempo de evolución. La resonancia es un complemento útil de la TC, especialmente en tumores grandes. [3,5]

La presencia de cambios quísticos intratumorales y un bajo valor medio del ADC, fueron útiles para predecir el potencial maligno.[7]

Revisión del tema

Metástasis

Enfermedad en estadio avanzado.

Principalmente en hígado y en cavidad peritoneal, incluidos el epiplón y el mesenterio.

Las metástasis hepáticas suelen ser hipervasculares en fase arterial con lavado en la fase venosa.

La sarcomatosis peritoneal a menudo muestra implantes esféricos e hipervasculares, pero no ascitis ni obstrucción de órganos huecos.[3,7]

Por lo general, los GIST desplazan órganos y vasos adyacentes, mientras que la invasión directa de las estructuras adyacentes es poco frecuente (generalmente en enfermedad avanzada). [5]

Revisión del tema

Diagnóstico diferencial según la localización

Los principales diferenciales son el adenocarcinoma y el linfoma.

En el estómago, el GIST afecta por frecuencia cuerpo > fundus > antro.

Los principales diagnósticos diferenciales en función de la localización son:

Antro: Glomus, linfoma.

Cuerpo: Schwannoma, carcinoide.

Fundus: Leiomioma carcinoide. [5,7]

Revisión del tema

Hallazgo	Diagnóstico diferencial
Crecimiento circunferencial, adenopatías	Linfoma, adenocarcinoma
Lesiones múltiples	Metástasis
Atenuación homogénea	Schwannoma
Baja atenuación (-70 a -120 UH)	Lipoma

Características de alto riesgo

Las clasificaciones de riesgo se basan en el tamaño del tumor, mitosis, ubicación y perforación.

Criterios de consenso del Instituto Nacional de Salud (NIH) (2001): recuento de mitosis y tamaño del tumor.

Los criterios de riesgo del Instituto de Patología de las Fuerzas Armadas (AFIP) (2006) agregan el sitio de origen.

Criterios de consenso modificados de los NIH (2008): sitio del tumor y rotura del tumor (aumenta el riesgo de recurrencia).[3]

Revisión del tema

Características asociadas a GIST de alto grado.

- ✓ Ubicación no gástrica
- ✓ Gran tamaño
- ✓ Contorno lobulado
- ✓ Realce heterogéneo
- ✓ Infiltración de la grasa mesentérica y órganos adyacentes.
- ✓ Ulceración/necrosis
- ✓ Crecimiento exofítico [3,7]

Complicaciones

Sangrado asociado a ulceración de la mucosa.

Ruptura que resulta en absceso, hemoperitoneo o perforación (el hemoperitoneo es más común que el neumoperitoneo)

Efecto de masa que puede provocar una obstrucción del intestino delgado.

Rotación presente con torsión tumoral aislada [7]

Revisión del tema

Tratamiento

Gold standard: resección quirúrgica

Alto riesgo o irresecable : imatinib

Resistencia a imatinib: Sunitib [2,4]

Seguimiento

TC cada 6 meses durante 5 años y anualmente a partir de entonces [4]

Conclusiones

A pesar de no ser los tumores más frecuentes, los GIST presentan un potencial de malignidad, además de una alta tasa de metástasis, por lo que es importante reconocer sus características radiológicas, diagnósticos diferenciales así como los criterios para evaluar la respuesta al tratamiento.

Bibliografía

1. Gheorghe, G., Bacalbasa, N., Ceobanu, G., Ilie, M., Enache, V., Constantinescu, G., Bungau, S., & Diaconu, C. C. (2021). Gastrointestinal stromal tumors—A mini review. *Journal of Personalized Medicine*, 11(8), 694. <https://doi.org/10.3390/jpm11080694>
2. Hong, X., Choi, H., Loyer, E. M., Benjamin, R. S., Trent, J. C., & Charnsangavej, C. (2006). Gastrointestinal stromal tumor: Role of CT in diagnosis and in response evaluation and surveillance after treatment with imatinib. *Radiographics: A Review Publication of the Radiological Society of North America, Inc*, 26(2), 481–495. <https://doi.org/10.1148/rg.262055097>
3. Tirumani, S. H., Baheti, A. D., Tirumani, H., O'Neill, A., & Jagannathan, J. P. (2017). Update on gastrointestinal stromal tumors for radiologists. *Korean Journal of Radiology: Official Journal of the Korean Radiological Society*, 18(1), 84. <https://doi.org/10.3348/kjr.2017.18.1.84>
4. Serrano, C., Martín-Broto, J., Asencio-Pascual, J. M., López-Guerrero, J. A., Rubió-Casadevall, J., Bagué, S., García-del-Muro, X., Fernández-Hernández, J. Á., Herrero, L., López-Pousa, A., Poveda, A., & Martínez-Marín, V. (2023). 2023 GEIS Guidelines for gastrointestinal stromal tumors. *Therapeutic Advances in Medical Oncology*, 15. <https://doi.org/10.1177/17588359231192388>
5. Federica Vernuccio, Adele Taibbi, Dario Picone, Ludovico La Grutta, Massimo Midiri, Roberto Lagalla, Giuseppe Lo Re, & Tommaso Vincenzo Bartolotta. (2016). Imaging of gastrointestinal stromal tumors: From diagnosis to evaluation of therapeutic response. *Anticancer Research*, 36(6), 2639. <http://ar.iarjournals.org/content/36/6/2639.abstract>
6. Zhang, J., Li, Y., Zhao, Y., & Qiao, J. (2018). CT and MRI of superficial solid tumors. *Quantitative imaging in medicine and surgery*, 8(2), 232–251. <https://doi.org/10.21037/qims.2018.03.03>
7. Inoue, A., Ota, S., Yamasaki, M., Batsaikhan, B., Furukawa, A., & Watanabe, Y. (2022). Gastrointestinal stromal tumors: a comprehensive radiological review. *Japanese Journal of Radiology*, 40(11), 1105–1120. <https://doi.org/10.1007/s11604-022-01305-x>