

Notas clínicas

GIST rectal sincrónico a adenocarcinoma de colon, una asociación inusual.

Rectal GIST synchronic to colon adenocarcinoma, an unusual association.

M. Alcaide-Lucena¹, J. Rubio-López², M.Á. García-Martínez¹, M.S. Zurita-Saavedra¹, C. González-Callejas¹, P. de Castro-Monedero¹, B. Mirón-Pozo¹

¹Hospital Universitario San Cecilio. Granada.

²Complejo Hospitalario de Jaén. Jaén.

RESUMEN

Alrededor del 13-20% de los pacientes con tumores del estroma gastrointestinal (GIST) se han descrito un tumor sincrónico o metacrónico, afectando la mayoría de veces al tracto gastrointestinal. Describimos el caso de un hombre de 81 años derivado a nuestra consulta con clínica de rectorragia y proctalgia, diagnosticado mediante colonoscopia y biopsia informado de adenocarcinoma sigmoide y GIST rectal. El tratamiento que llevamos a cabo combinó resección anterior baja junto a resección de la lesión rectal por vía endoanal. La importancia de este caso reside en la infrecuencia de los GIST de localización rectal (7-11%) cuya asociación sincrónica a adenocarcinoma colorrectal, los hace aún más inusuales.

Palabras clave: cáncer de recto, tumor del estroma gastrointestinal, resección endoanal.

ABSTRACT

About 13-20% of patients with gastrointestinal stromal tumors (GIST) present a synchronic or metachronic secondary tumor, typically in the gastrointestinal tract. We present a case of an 81 year-old man with rectorrhagia and proctalgia diagnosed by colonoscopy and biopsy, with sigmoid adenocarcinoma synchronic to a rectal GIST. Treatment combined low anterior resection with endoanal resection of the rectal lesion. The importance of this case lays in the low frequency of rectal GIST (7-11%) and the even lower frequency of synchronic association with a colorectal adenocarcinoma.

Keywords: Rectal neoplasms, gastrointestinal stromal tumors, endoanal resection.

INTRODUCCIÓN

Los tumores del tracto gastrointestinal (GIST) se originan en las células intersticiales de Cajal, siendo el estómago el más afectado (70%), seguido del intestino delgado (10-20%). A nivel rectal, su aparición es infrecuente, con una incidencia del 7-10% del total. Presentan unos marcadores específicos, como son el CD117 (c-KIT)

CORRESPONDENCIA

Miriam Alcaide Lucena
Hospital Universitario San Cecilio
18016 Granada
miriam.alcaide.lucena@gmail.com

XREF

CITA ESTE TRABAJO

Alcaide Lucena M, Rubio López J, García Martínez MÁ, Zurita Saavedra MS, González Callejas C, Castro Monedero P, et al. GIST rectal sincrónico a adenocarcinoma de colon, una asociación inusual. Cir Andal. 2019;30(3):419-22.

expresado en más del 95%, y el CD34 en el 70%. Tienen una distribución similar por sexos, aunque algo más frecuente en varones.

La coexistencia de tumores GIST con otros de diferentes estirpes histológicas es bien conocido, pudiendo desarrollarse este segundo tumor de forma sincrónica o metacrónica. Presentamos el caso de un paciente con un tumor GIST rectal sincrónico a un adenocarcinoma de colon. La baja probabilidad de afectación simultánea junto a las particularidades del abordaje transanal llevado a cabo en la lesión rectal, recalcan el interés de nuestro caso.

CASO CLÍNICO

Paciente de 81 años con antecedentes de RTU por cáncer de vejiga derivado a consulta de Coloproctología por rectorragia, proctalgia y estreñimiento de un mes de evolución, sin dolor abdominal ni pérdida de peso. Al tacto rectal evidenciamos una gran tumoración en cara anterior del recto, lisa y con mucosa intacta. Se solicita colonoscopia que informa de neoformación de gran tamaño (>4 cm) a 30 cm del margen anal que no estenosa la luz, y lesión en recto a 5 cm del margen de aspecto polipoideo, excrecente, que se comprueba con ecoendoscopia que está en íntimo contacto con la próstata pero no parece infiltrarla.

Anatomía Patológica: lesión en sigma informada como adenocarcinoma moderadamente diferenciado y lesión rectal como GIST de bajo grado histológico de células fusiformes con ki67 del 15% y 4/50 mitosis por CGA. Se completa el estudio con TC toracoabdominal que no evidencia hallazgos que sugieran metástasis ni adenopatías a distancia (**Figuras 1 y 2**) y RMN pélvica que describe lesión en pared anterior de la ampolla rectal a 5 cm del margen anal, submucosa (53x60x38 mm), por debajo sin presentar apariencia típica de carcinoma rectal (**Figuras 3 y 4**), sincrónicamente se reconoce una lesión polipoidea sólida visible en pared del recto proximal a 55-60 mm de la lesión descrita previamente de 21 mm confinada a las paredes sin infiltración mesorrectal.



Figura 1 Corte axial TC donde se visualiza tumoración en colon.

Se interviene de forma programada identificando ambas lesiones descritas en las pruebas de imagen. Se realiza resección anterior baja más resección endoanal de la lesión rectal mediante TAMIS, con apertura de la mucosa rectal anterior y enucleación de la lesión. En



Figura 2 Corte axial TC: tumoración que ocupa casi la totalidad de la luz rectal.

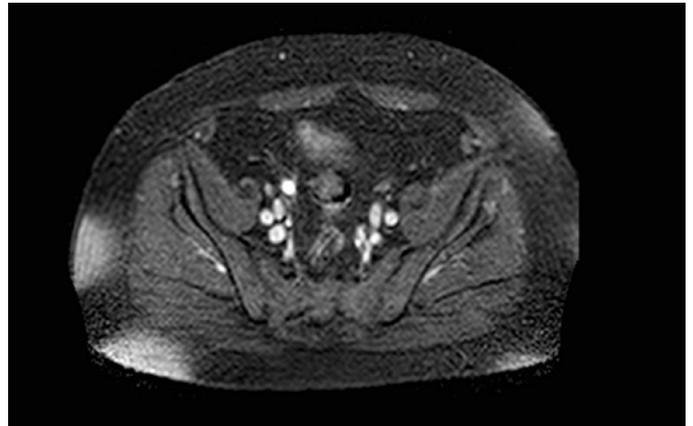


Figura 3 Imagen de RM de adenocarcinoma de colon.



Figura 4 Imagen RM donde se visualiza tumoración rectal.

el noveno día postoperatorio el paciente requiere reintervención urgente por dehiscencia de anastomosis, tras lo cual se confeccionó colostomía terminal.

Informe de anatomía patológica (**Tabla 1**): en la pieza primera se describe un adenocarcinoma de bajo grado de 1,9x1,4x1,4 cm con márgenes de resección libre sin invasión linfoscavascular ni perineural, clasificado como T1N0; en la pieza segunda identificamos tumor del estroma gastrointestinal (GIST) de bajo grado situado en la submucosa de 6x4,5x4,2 cm con índice mitótico de 4,5 por 5 mm cuadrados/50 campos de gran aumento, Ki67 del 15%, márgenes quirúrgicos focalmente en contacto con la neoplasia clasificado como pT3.

Tabla 1. Resultados de AP de ambas piezas quirúrgicas.

Anatomía Patológica	Localización	Estadio	Ki 67	Índice mitótico	Marcadores
Pieza 1	Sigma	PT1 N0 (0/11)			
Pieza 2	Recto	pT3	15%	4,5/50CGA	CD117+ CD34+

[fn] pT3: Subtipo de células fusiformes.

Tras el informe definitivo anatomopatológico, presentamos el caso en Comité Multidisciplinar. Se desestima adyuvancia con imatinib debido a edad del paciente y riesgo intermedio del tumor. En cuando al adenocarcinoma de sigma no requiere tratamiento adyuvante por la clasificación TNM. En el seguimiento realizado al paciente hasta el día de hoy no muestra signos de recidiva locorregional ni metástasis a distancia. Actualmente a la espera de reconstrucción del tránsito y reparación de eventración.

DISCUSIÓN

Es bien conocido que el tumor de recto más frecuente es el adenocarcinoma, no obstante en esta localización también podemos encontrar tumores de otras estirpes histológicas de menor incidencia como las neoplasias neuroendocrinas, sarcomas, linfomas y carcinomas de células escamosas, siendo su incidencia difícil de estimar (<6%)¹. Estos raros tumores rectales tienen características, pronósticos y tratamientos diferentes.

Dentro del grupo de sarcomas encontramos los tumores del estroma gastrointestinal (GIST)¹. Son tumores submucosos que se originan en las células intersticiales de Cajal (**Tabla 2**). Tienen unos marcadores específicos, como son el CD117 (c-KIT) en más del 95% y el CD34 en el 70%, con una incidencia anual de 1,5/100.000. Las localizaciones habituales son estómago e intestino delgado, mientras que sólo en el 7- 10% del total se encuentra en el recto. La clínica viene

dada principalmente por la localización y tamaño del tumor. Aunque la mayoría son asintomáticos en estadios iniciales, el tenesmo y la rectorragia son los síntomas más frecuentes cuando el recto está afecto². El diagnóstico se realiza por TC, RM y ecografía endorrectal, siendo la resonancia la preferida en esta localización. Se visualiza como una masa excéntrica con márgenes tumorales bien definidos³. El tratamiento estándar del GIST localizado es la resección quirúrgica con márgenes libres. Dependiendo del tamaño se opta por el tipo de cirugía, indicándose la resección local en los de pequeño tamaño, mientras que los de gran tamaño es necesario realizar resección anterior o amputación abdominoperineal (AAP). En nuestro caso por el tamaño del tumor (>5 cm) estaría indicada la AAP, sin embargo, optamos por un abordaje transanal por la edad y la comorbilidad del paciente, junto al rechazo del mismo a la realización de colostomía. A esto se añade que el resultado de la biopsia nos definía una lesión rectal de bajo grado. El resultado de la pieza nos verifica la extirpación completa de la lesión con márgenes, la confirmación de histología de bajo grado, por lo que nos demuestra que en casos seleccionados la resección por vía endoanal en grupos con experiencia puede ser una buena opción quirúrgica, evitando la comorbilidad asociada a la AAP.

No precisan de linfadenectomías si los ganglios son clínicamente negativos, ya que las metástasis ganglionares son poco frecuentes^{4,5}. El diagnóstico diferencial con otros tumores mesenquimales se realiza en base a la negatividad para la desmina y actina, positiva en en los leiomiomas y de la proteína S100 positiva en los schwannomas.

Los factores que marcan el pronóstico son: tamaño del tumor, número de mitosis y localización. Los de origen rectal presentan peor pronóstico que los gástricos. Son tumores que poseen una pseudocápsula, siendo friables, obligando a manipular con cuidado para evitar su rotura, puesto que empeoraría el pronóstico. La recidiva es frecuente, tanto local como metastásica, siendo la localización hepática la principal, seguida de pulmón y sistema óseo⁶. Los GIST son tumores resistentes a la quimioterapia, pero sensible al imatinib⁷, un inhibidor de los receptores tirosinasa, lo cual ha demostrado un importante beneficio en tumores avanzados o con recidiva, estando indicado como adyuvante en pacientes con riesgo de recurrencia (>5cm, >5 mitosis/50 campos) o con rotura. En neoadyuvancia se utiliza para disminuir el tamaño del tumor y aumentar la resecabilidad mientras que en tumores metastásicos irreseccables, se usa como tratamiento de por vida.

En la mayoría de los casos, los GIST se presentan como lesiones únicas, aunque entre el 13-30% de pacientes desarrollan un segundo tumor⁸. Se trata de algo inusual que ha sido tratado ampliamente en la literatura. Aunque la mayoría son descripciones de casos únicos o series cortas, no está bien definido si pudiera tratarse de la implicación de los mismos agentes carcinógenos en ambos tumores o si se trata de una mera coincidencia. También se ha descrito la asociación de GIST con otros tumores en el contexto de diferentes síndromes como son la Neurofibromatosis tipo I, Síndrome de Carney

Tabla 2. Características típicas de los GIST.

Células de origen	Marcadores	Factores de riesgo	Factores pronósticos	Supervivencia a los cinco años	Tratamiento habitual	Tratamiento adyuvante
Células intersticiales de Cajal	CD117 CD34	No conocidos	Tamaño Nº mitosis Rotura del tumor	70%	Resección con márgenes	imatinib

o GIST familiar. En caso de un segundo tumor de estirpe diferente a GIST se localiza con más frecuencia a nivel colorrectal seguido del estómago y próstata y puede presentarse de forma sincrónica o metacrónica. Su histología más frecuente es la de adenocarcinoma, seguido de linfoma y carcinoide⁹.

En conclusión, la presentación de un GIST junto a otro tumor maligno gastrointestinal es más común de lo que se ha considerado. Su desarrollo debe involucrar los mismos agentes carcinógenos, los cuales inducen en varias líneas celulares una transformación neoplásica aunque actualmente no está bien definido^{10,11}. Todo ello puede generar dudas y controversias en su manejo clínico, por lo que se recomienda que sean tratados por un equipo multidisciplinar.

BIBLIOGRAFÍA

1. Errasti J, Espín E and Reina Á. Neoplasias de recto poco frecuentes. Revisión de conjunto. *Cir Esp* 2014 ; 92: 579-588.
2. The ESMO European Sarcoma Network Working Group. Gastrointestinal stromal tumours: ESMO clinical practice guidelines for diagnosis, treatment and follow-up. *Ann Oncol*. 2012; 23: 49-55.
3. Katz SC, DeMatteo RP. Gastrointestinal stromal tumors and leiomyosarcomas. *J Surg Oncol*. 2008; 97: 350-9.
4. Gaitanidis A, El Lakis M, Alevizakos M, Tsaroucha A, Pitiakoudis M. Predictors of lymph node metastasis in patients with gastrointestinal stromal tumors (GISTs). *Langenbecks Arch Surg*. 2018; 403(5):599-606.
5. Kubo N, Takeuchi N. Gastrointestinal stromal tumor of the stomach with axillary lymph node metastasis: A case report. *World J* 2017; 23(9):1720.
6. Joensuu H, Vehtari A, Riihimäki T, Steigen SE, Plank L, Nilsson B, et al. Risk of recurrence of gastrointestinal stromal tumour after surgery: An analysis of pooled population-based cohorts. *Lancet Oncol*. 2012; 13:265-74.
7. DeMatteo RP, Ballman KV, Antonescu CR, Maki RG, Pisters PW, Demetri GD, et al. Adjuvant imatinib mesylate after resection of localized, primary gastrointestinal stromal tumour: A randomized, double-blind, placebo-controlled trial. *Lancet*. 2009; 373:1097-104.
8. Gonçalves R, Linhares E, Albagli R, Valadão M, Vilhena B, Romano S. and Ferreira C. Occurrence of other tumors in patients with GIST. *Surg Oncol* 2010; 19:140-143.
9. Wronski M. Synchronous occurrence of gastrointestinal stromal tumors and other primary gastrointestinal neoplasms. *World J Gastroenterol* 2006 12: 5360.
10. Liszka Ł, Zielińska-Pająk E, Pająk J, Gołka D and Huszno Coexistence of gastrointestinal stromal tumors with other neoplasms. *Journal Gastroenterol* 2006; 42: 641-649.
11. Agaimy A, Wünsch P, Sobin L, Lasota J and Miettinen M. Occurrence of other malignancies in patients with gastrointestinal stromal tumors. *Seminars in Diagnostic Pathology* 2006; 23: 120-129.