



P-122 - DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LOS TUMORES DEL ESTROMA GASTROINTESTINAL (GIST): HALLAZGO DE SARCOMA DE EWING EN MASA ABDOMINAL COMPATIBLE CON GIST

Rihuete Caro, Cristina; Acín Gandara, Débora; Martínez Torres, Beatriz; Rodríguez Vitoria, Juan Martín; Iturbe González, Mar; Naranjo Checa, Carolina; Rivera Díaz, Alfredo; Pereira Pérez, Fernando

Hospital Universitario de Fuenlabrada, Fuenlabrada.

Resumen

Introducción: El GIST es el tumor mesenquimal más frecuente en el tracto digestivo. La mayoría poseen una mutación característica con ganancia de función del gen c-KIT, que codifica el receptor KIT (CD117), expresado en el 95%. Sin embargo, aunque la expresión de CD117, ante una alta sospecha, es por lo general diagnóstico de GIST, existen otros tumores que se parecen morfológicamente y expresan CD117, entre los que se encuentra el sarcoma de Ewing.

Caso clínico: Varón de 35 años que ingresa para estudio de edema en miembro inferior derecho y masa abdominal palpable. En el TC se evidencia una gran masa pélvica de 20 × 13 × 18 cm con sospecha de tumor mesenquimal. La biopsia es compatible con GIST con alto riesgo de diseminación por localización y tamaño. El estudio inmunohistoquímico muestra expresión de CD117 (KIT). Se inicia tratamiento neoadyuvante con imatinib. Tras un mes de tratamiento, sin respuesta clínica, acude a urgencias por dolor intenso en fosa iliaca derecha. A la exploración masa palpable, distensión y signos de irritación peritoneal. Se realiza TC sin cambios significativos en la gran masa pero con líquido libre e hidronefrosis grado II derecha con deterioro de función renal. Se realiza cirugía urgente hallando masa preperitoneal adherida a vena y arteria iliaca externa derecha y al uréter con desplazamiento de la vejiga a fosa iliaca izquierda. Se reseca el tumor, disecando hasta orificio obturatriz y espina iliaca derechos, con apertura del tumor a ese nivel. Se amplía posteriormente el margen hasta periostio. Alta al octavo día sin incidencias. En el estudio anatomopatológico informan de sarcoma de Ewing atípico (18,4 cm) que alcanza focalmente el borde de resección y el margen obturatriz se encuentra difusamente infiltrado por el mismo, por tanto ypT2b L0 V0 R1. Se remite al paciente para iniciar tratamiento quimioterápico. Una de las teorías acerca del origen de los tumores de la familia del sarcoma de Ewing (TFSE) es que surgen de células madre mesenquimales, presentes en el organismo y con capacidad de transformarse en distintos tipos de tejido, compartiendo así el mismo origen que los GIST. Los TFSE comparten la alteración en la que se afecta el gen EWA (cromosoma 22q12) y tinción inmunohistoquímica positiva para CD99 en la mayor parte. En el 65% también CD117, al igual que los GIST.

Discusión: El aspecto histológico del tumor, su ubicación y el análisis inmunohistoquímico son fundamentales para hacer un diagnóstico correcto. Sin embargo, el caso clínico y las pruebas de imagen también juegan un papel importante en la orientación diagnóstica. En este caso, la similitud

entre el tipo de células, la expresión de CD117 y tratarse de un varón de 35 años con una masa intraabdominal asintomática, hizo orientar el diagnóstico a GIST, lo que condicionaba iniciar tratamiento neoadyuvante para reducir la masa tumoral y poder plantear una resección quirúrgica R0. La no respuesta a imitanib y el hallazgo intraoperatorio de adherencia a la rama isquiopubiana derecha son explicados tras el diagnóstico definitivo de sarcoma de Ewing atípico.