



P-760 - URGENCIA QUIRÚRGICA: MASA ABDOMINOPÉLVICA GIGANTE

González-Nicolás Trébol, María Teresa; Sánchez Rubio, María; Laviano Martínez, Estefanía; Cantalejo Díaz, Miguel; Ruíz Quijano, Pablo; Genzor Rios, Sixto; Cantín Blázquez, Sonia; Ligorred Padilla, Luis

Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza.

Resumen

Introducción: La hipótesis más aceptada del origen del GIST extraintestinal es la presencia de células intersticiales de Cajal en diversos órganos y tejidos conectivos de la cavidad abdominal. No existen datos de su incidencia real, no presentan variación geográfica, debutan en pacientes más jóvenes y de predominio femenino. Suelen ser solitarios, la presencia de muchos GIST suele considerarse como enfermedad metastásica pero esto sigue siendo controvertido.

Caso clínico: Paciente de 36 años estudiada en Ginecología por astenia y aumento del perímetro abdominal. En las pruebas complementarias presenta leve anemia (hb 10,1 g/dL) y una tumoración suprauterina de 15 cm, por lo que se realiza un TAC toracoabdominal que informan como tumoración de 19 × 13 × 8,5 cm heterogénea, que desplaza asas intestinales hacia el marco supramesocólico. Región de ascitis encapsulada que contiene pequeños nódulos que podrían corresponder a implantes peritoneales. Se presenta en Comité Multidisciplinar de Tumores y se decide escisión quirúrgica programada (*debulking*). Pero la paciente acude a urgencias 8 días tras el alta hospitalaria por síncope. Presenta estabilidad hemodinámica, en la analítica la hemoglobina ha descendido a 6,7 y se realiza un nuevo TAC abdominal (aumento de la masa abdominopélvica, de la ascitis y signos de sangrado activo en hipocondrio derecho sin poder identificar el vaso tributario. La paciente comienza con signos de *shock* hipovolémico por lo que se decide la intervención quirúrgica urgente, como hallazgos: un hemoperitoneo de 4 litros, la tumoración adyacente pero independiente a la curvatura mayor gástrica con signos de sangrado activo a ese nivel, por rotura espontánea en su cara anterior e implantes en cúpula diafragmática derecha, hiatal izquierda, estómago y cúpula uterina. Se procede a la exéresis de la tumoración en bloque con parte de estómago, la peritonectomía de la cúpula anterior derecha y parcial de la izquierda, cúpula vesicouterina, omentectomía burssectomía y apendicectomía. En el estudio anatomopatológico la masa es filiada como un GIST extraintestinal, de tipo epitelioides de alto grado, multifocal, índice mitótico 12/5 mm². Positividad inmunohistoquímica a CKIT, DOG1 y vimentina, mutación del exón 18 del PDGFR-alfa. Se inició tratamiento con imatinib sin signos de enfermedad tumoral macroscópicamente activa en el último PET-TAC.



Discusión: Su diagnóstico es inmunohistoquímico con positividad a CD-34, CKIT y vimentina. La positividad de DOG-1 es más específica y permite filiar al 30% de tumores GIST que son CKIT negativos. Son resistentes a la quimioterapia y a la radioterapia por lo que el tratamiento óptimo es la escisión quirúrgica, si esta no ha sido completa o en recurrencias posteriores se recomienda la terapia con imatinib mesilato y sunitinib como segunda línea. No existen ensayos clínicos aleatorizados para recomendar la neoadyuvancia con Imatinib, sin embargo, en el prospectivo de Eisenberg se evidenció una disminución del tamaño tumoral que favoreció la cirugía posterior. Los factores asociados al mal pronóstico son el tamaño, la presencia de necrosis, un elevado índice mitótico y de ki67%. Aunque las características histológicas e inmunofenotípicas de los GISTs extraintestinales no difieren de otros GIST, su grado de malignidad es mayor.