



P-353 - TUMORES DEL ESTROMA GASTROINTESTINAL (GIST) ASOCIADOS A OTRAS NEOPLASIAS PRIMARIAS

Romera Barba, Elena; Torregrosa Pérez, Nuria María; Navarro García, María Inmaculada; Sánchez Pérez, Ainhoa; Martínez Manzano, Álvaro; Carrasco Prats, Milagros; García Marcilla, José Antonio; Vázquez Rojas, José Luis

Hospital General Universitario Santa Lucía, Cartagena.

Resumen

Introducción: Los tumores del estroma gastrointestinal (GIST) representan solo el 2% de las neoplasias malignas del tubo digestivo. Su localización más frecuente es el estómago (60%) seguida, en orden decreciente, por el intestino delgado (25-35%), colon-recto (9%), esófago (2%) y con menor frecuencia epiplón, mesenterio y retroperitoneo. La asociación de GIST con otras neoplasias primarias ha sido descrita en pocas ocasiones, si bien aparece hasta en un 20% de los casos.

Casos clínicos: Presentamos cinco casos de pacientes con GIST asociados a otras neoplasias primarias, cuyos datos se resumen en la tabla. La mayoría de los GIST surgen de forma esporádica, aunque hay casos familiares debidos a mutaciones heredables en los genes KIT o PDGFRA. Además, existen síndromes con predisposición al desarrollo de GIST y otros tipos de tumores, como ocurre en la neurofibromatosis tipo I (tumores de la vaina nerviosa), la triada de Carney (paraganglioma y condroma pulmonar) y el síndrome de Carney-Stratakis (paraganglioma). Varios estudios han demostrado que hasta un 20% de pacientes con GIST desarrollan otro tipo de neoplasias. La mayoría de los casos se trata de GIST gástricos silentes diagnosticados durante el estudio preoperatorio o la cirugía. La asociación más frecuente es con el adenocarcinoma gástrico (47%), próstata (9%), linfoma/leucemia (7%), mama (7%), renal (6%), pulmón (5%), tumores ginecológicos (5%) y tumor carcinoide (3%). No está claro si se trata de una simple coincidencia o si existe una relación causal. La aplicación del imatinib en el tratamiento de los GIST ha aumentado la supervivencia, con lo que tendrían más tiempo para desarrollar segundas neoplasias. Además, la presencia de GIST gástricos silentes es más frecuente a partir de una cierta edad, en la que es así mismo más frecuente el desarrollo de otras neoplasias. Por otro lado, la existencia de una inestabilidad genética o alteración en los mecanismos de reparación del ADN conducirían a la mutación en el KIT dando lugar al GIST, pero también en otros oncogenes, favoreciendo la aparición de otras neoplasias.

| Sexo/edad | Tumor 1º | Tumor 2º | Momento diagnóstico | Tratamiento |
|-----------|----------|----------|---------------------|-------------|
|-----------|----------|----------|---------------------|-------------|

| | | | | | |
|-------|----------|---|---|---|---|
| Caso1 | Mujer 59 | GIST gástrico 4,5cm con 10 mitosis/50 hpf | Carcinoma bronquioloalveolar Carcinoma ductal infiltrante mama | Seguimiento 9 meses (pulmón) 17 meses (mama) | Resección atípica gástrica Lobectomía superior izquierda Cuadrantectomía superoexterna izquierda+ linfadenectomía axilar |
| Caso2 | Mujer 75 | Adenocarcinoma colon derecho pT3N0M0 | GIST gástrico 3 cm con 2 mitosis/50hpf | Sincrónico | Sigmoidectomía Resección atípica gástrica |
| Caso3 | Varón 69 | Adenocarcinoma de sigma pT3N0M0 | GIST gástrico 1,3 cm con 3 mitosis/50hpf | Sincrónico | Hemicolectomía derecha Resección atípica gástrica |
| Caso4 | Varón 76 | Adenocarcinoma colon derecho pT2N0M0 | GIST gástrico 2 m con 3 mitosis/50hpf | Sincrónico | Hemicolectomía derecha Resección atípica gástrica |
| Caso5 | Varón 80 | Adenocarcinoma de sigma pT3N2M0 | GIST yeyunal de 3 cm con 0 mitosis 50/hpf | Sincrónico | Sigmoidectomía Resección yeyuno |

Discusión: La asociación de GIST y otras neoplasias primarias es más común de lo que se había considerado, aunque aun no existen datos que apoyen la existencia de una asociación causal. En cualquier caso, esta potencial asociación debería ser considerada en el manejo de pacientes con GIST gastrointestinales en el estadiaje de la enfermedad, la cirugía y, fundamentalmente, durante el seguimiento.