

- clinicopathologic study of 75 biopsies in 46 patients. *Am J Surg Pathol.* 1995;19:161-72.
8. Hernández-Rodríguez J, Tan CD, Molloy ES, Khasnis A, Rodríguez ER, Hoffman GS. Vasculitis involving the breast: A clinical and histopathologic analysis of 34 patients. *Medicine (Baltimore).* 2008;87:61-9.
 9. Naz SM, Fairburn K. Pseudotumor of the breast: An unusual presentation of Wegener's granulomatosis. *Breast J.* 2005;11:295-6.
 10. Neralic-Meniga I, Ivanovi-Herceg Z, Mazuranic I, Puljic I, Zekan M, Gorecan M, et al. Wegener's granulomatosis of the breast. *Wien Klin Wochenschr.* 2006;118:120-3.

Pablo Hernández-Bel*, Javier López, José Luis Sánchez, Amparo Pérez y Víctor Alegre

Servicio de Dermatología, Consorcio Hospital General Universitario de Valencia, Valencia, España

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: pablohernandezbel@hotmail.com (P. Hernández-Bel).

doi:10.1016/j.ciresp.2009.07.009

Tumor de la estroma gastrointestinal en el tabique rectovaginal[☆]

Gastrointestinal stromal tumour in the rectovaginal septum

Recientemente, se han descrito tumores con las características histológicas peculiares de los tumores de la estroma gastrointestinal (GIST), pero originados en tejidos ajenos al propio tracto gastrointestinal (epiplón, mesenterio, retroperitoneo o vejiga urinaria). Se les ha denominado GIST extragastrointestinales (eGIST) y constituyen entre el 5 y el 7% de todos los GIST¹. Tan sólo se han publicado 10 casos de eGIST originarios del tabique rectovaginal o de la vagina²⁻⁵.

Mujer de 75 años, sin antecedentes relevantes, que consultó por dificultad evacuatoria. Se palpaba una tumoración grande e indolora que protruía en la zona rectal y vaginal. La RNM mostró una masa sólida de 8 cm, con amplio contacto y desplazamiento de la vagina y del recto, que se extendía hasta el margen anal (fig. 1). La ecografía endoanal apreció infiltración del esfínter anal externo en el tercio medio. La punción transeccional de la tumoración mostró expresión de c-kit (fig. 2). Se realizó enucleación del tumor por vía perineal, con una resección parcial y una posterior plicatura del esfínter anal externo. No se evidenció relación macroscópica con la vagina ni con la pared rectal. La evolución postoperatoria fue satisfactoria. El informe patológico confirmó un GIST de 8 × 8 × 3 cm, con patrón fascicular y células fusiformes, 16 mitosis/50 campos de gran aumento, intensa expresión de c-kit y CD34, expresión focal de S-100 y negatividad para actina y desmina. Se instauró tratamiento adyuvante con mesilato de imatinib (Glivec[®], Novartis) y la paciente estuvo en seguimiento por Oncología.

Los eGIST del tabique rectovaginal o de la vagina se descubren por sensación de disuria, por hemorragia, por el hallazgo de una masa en la vagina o por clínica de defecación obstructiva, como el caso que nos ocupa. La RNM es útil para delimitar los tejidos blandos de la zona⁵. El diagnóstico de

certeza puede obtenerse por medio de punción y detección de expresión de CD117 (proteína c-kit) o CD34 en la muestra.

La resección quirúrgica con criterios de radicalidad R0 debe ser la primera opción, puesto que se considera el factor pronóstico más importante⁶. En ocasiones, la radicalidad conlleva el deterioro de órganos vecinos con afectación funcional importante. Sin embargo, la linfadenectomía no es necesaria ya que la invasión ganglionar es poco frecuente (<10%). Por todo esto, la actitud terapéutica debe decidirse de forma multidisciplinaria (patólogo, radiólogo, cirujano y oncólogo) y debe tenerse en cuenta el equilibrio entre el riesgo y el beneficio de la cirugía. Aunque no existe casuística suficiente al respecto, ya que tan sólo se ha descrito un abordaje similar en otra ocasión³, la enucleación de un GIST del tabique recto-vaginal por vía perineal es factible y permite una buena preservación funcional si el tumor no afecta al recto o a la vagina.

Predecir el comportamiento biológico de los GIST es difícil. Clásicamente, se ha utilizado el tamaño tumoral, el n.º de mitosis/50 campos de gran aumento⁷ y la localización tumoral⁸. Tres de los 10 casos publicados de localización vaginal con mayor agresividad clínica se asociaron a alta actividad mitótica (>2/50 campos de gran aumento), celularidad abundante y necrosis. Nuestro caso se considera de mal pronóstico por tener un tamaño >5 cm, presentar >10 mitosis/50 campos de gran aumento, y asentar en una localización inusual.

A pesar de efectuar una resección con márgenes libres, estos tumores suelen recidivar. Cuatro de los tumores vaginales o del tabique rectovaginal publicados recidivaron en un período comprendido entre varios meses y 10 años. El tratamiento adyuvante con mesilato de imatinib está indicado para los tumores avanzados⁹, ya que logra respuestas parciales en el 45% de los casos y estabiliza la enfermedad

[☆] Se presentó la comunicación en formato póster titulada: Tumor del estroma gastrointestinal del tabique recto-vaginal, en el marco de la XIII Reunión Nacional de la Asociación Española de Coloproctología.

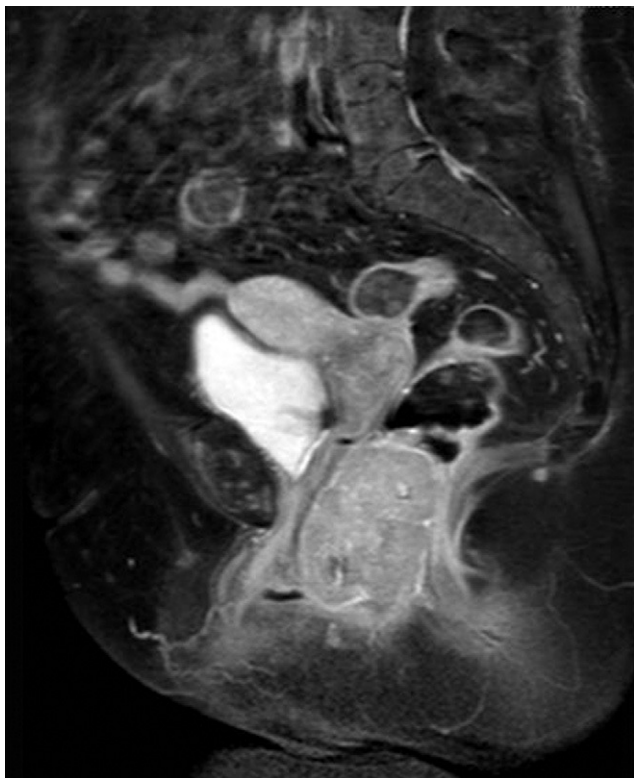


Figura 1 - Resonancia magnética que muestra una masa sólida en la pelvis. Ésta desplaza tanto la pared posterior de la vagina como la rectal y se extiende prácticamente hasta el margen anal.

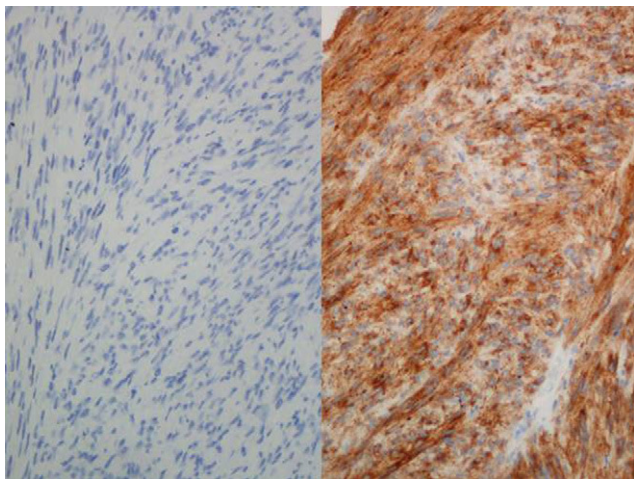


Figura 2 - Imagen microscópica en donde se evidencia un tumor fusocelular fascicular con ausencia de expresión de desmina (100 x) (imagen izquierda) e intensa expresión c-kit (100 x) (imagen derecha).

en el 32%. La neoadyuvancia, aún en fase de investigación, se ha demostrado útil en pacientes seleccionados¹⁰. En nuestra paciente se optó por un tratamiento adyuvante, porque se consideró que el tumor era de riesgo elevado.

Aunque la patogénesis de los eGIST está por aclararse, se cree que podría ser el resultado de un crecimiento extramural importante del tumor y la pérdida de contacto con la pared del intestino originario¹. La mayoría muestra alguna forma de comunicación o contacto con la pared intestinal, a menudo la serosa, pero se pierde el contacto con la capa muscular intestinal. La pérdida de contacto con la pared rectal es una circunstancia descrita previamente en un único caso de eGIST del tabique rectovaginal¹.

BIBLIOGRAFÍA

- Goh BK, Chow PK, Kesavan SM, Yap WM, Chung YF, Wong WK. A single-institution experience with eight CD117-positive primary extragastrointestinal stromal tumors: Critical appraisal and a comparison with their gastrointestinal counterparts. *J Gastrointest Surg.* 2009;13:1094-8.
- Zhang W, Peng Z, Xu L. Extragastrointestinal stromal tumor arising in the rectovaginal septum: Report of an unusual case with literature review. *Gynecologic Oncology.* 2009;113:399-401.
- Wepler EH, Gaertner EM. Malignant extragastrointestinal stromal tumor presenting as a vaginal mass: Report of an unusual case with literature review. *Int J Gynecol Cancer.* 2005;15:1169-72.
- Lam MM, Corless CL, Goldblum JR, Heinrich MC, Downs-Kelly E, Rubin BP. Extragastrointestinal stromal tumors presenting as vulvovaginal/rectovaginal septal masses: A diagnostic pitfall. *Int J Gynecol Pathol.* 2006;25:288-92.
- Kim YJ, Jeong YY, Kim SM. Extragastrointestinal stromal tumor arising from the vagina: MR findings. *Eur Radiol.* 2006;16:1860-1.
- Roberts PJ, Eisenberg B. Clinical presentation of gastrointestinal stromal tumors and treatment of operable disease. *Eur J Cancer.* 2002;38:S37-8.
- Fletcher CD, Berman JJ, Corless C, Gorstein F, Lasota J, Longley BJ, et al. Diagnosis of gastrointestinal stromal tumors: a consensus approach. *Hum Pathol.* 2002;33:459-65.
- Miettinen M, Lasota J. Gastrointestinal stromal tumors (GISTs): Definition, occurrence, pathology, differential diagnosis and molecular genetics. *Pol J Pathol.* 2003;54:3-24.
- Poveda A, Artigas V, Casado A, Cervera J, García del Muro X, López-Guerrero JA, et al. Grupo Español de Investigación en Sarcomas (GEIS). Guía de práctica clínica en los tumores estromales gastrointestinales (GIST): actualización 2008.
- Casali PG, Jost L, Reichardt P, Schlemmer M, Blay JY, ESMO Guidelines Working Group. Gastrointestinal stromal tumors: ESMO clinical recommendations for diagnosis, treatment and follow-up. *Ann Oncol.* 2008;19:ii35-8.

Teresa Blasco Segura^{a,*}, Joaquín Ferri^a, Mariano Franco^a, Artemio Payá^b y Felix Lluís^a

^aServicio de Cirugía General y Digestiva, Hospital General Universitario de Alicante, Alicante, España

^bServicio de Anatomía Patológica, Hospital General Universitario de Alicante, Alicante, España

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: blasco_ter@gva.es (T. Blasco Segura).