

Cartas al Director

Tumores gastrointestinales derivados de tejido nervioso autónomo del colon

Palabras clave: Tumores del estroma gastrointestinal. Tumores gastrointestinales del tejido nervioso autónomo. Inhibidores de la tirosin quinasa.

Key words: Gastrointestinal stromal tumours. Gastrointestinal autonomic nerve tumours. Tyrosine kinase inhibitors.

Sr. Director:

Los tumores derivados del tejido nervioso autonómico (GANT) representan una variante rara de los tumores del estroma gastrointestinal (GIST). Se localizan habitualmente en el tracto digestivo alto y, excepcionalmente, en colon y recto.

Presentamos dos casos de GANT colónicos.

Caso clínico 1

Varón de 46 años que refiere estreñimiento y dolor en hemiabdomen superior de 7 días de evolución. La tomografía computerizada (TC) abdominal mostró una masa de 11 x 12 x 7 cm dependiente del colon descendente por lo que se realizó una hemicolectomía izquierda. La anatomía patológica mostró un tumor de células fusiformes con baja actividad mitótica que, tras el examen ultraestructural e inmunohistoquímico (IHQ), fue diagnóstico de GANT (Fig. 1). A los 5 meses presentó una recidiva doble situada en la transcavidad de los epiplones y adyacente a la pared del ciego la cual fue reseca completamente. Se realizó tratamiento adyuvante con imatinib 400 mg al día vía oral. Tras 24 meses de seguimiento no se han registrado recidivas ni metástasis.

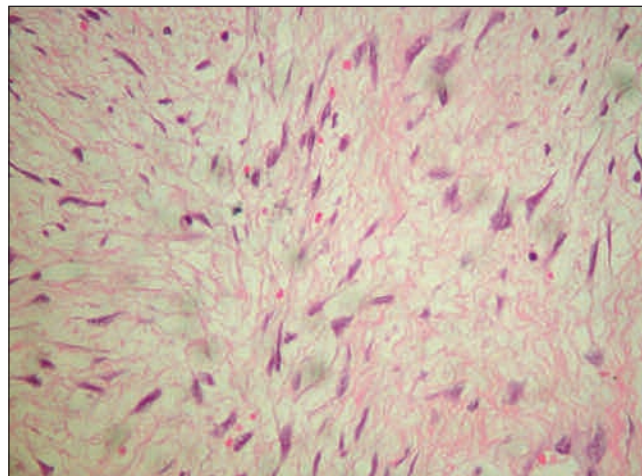


Fig. 1. Imagen microscópica con tinción de hematoxilina-eosina a 100 aumentos. Tumor estromal con células fusiformes y epitelioides con baja celularidad.

Caso clínico 2

Mujer de 28 años que refiere epigastralgias y síndrome constitucional de un mes de evolución. La TC mostró una masa de 15 x 13 x 7 cm dependiente del colon ascendente con metástasis hepáticas bilobares; se realizó una hemicolectomía derecha con biopsia hepática. La anatomía patológica mostró un tumor formado por células fusiformes con gran actividad mitótica que, tras el examen ultraestructural e IHQ fue diagnóstico de GANT. Se realizó tratamiento adyuvante con imatinib 400 mg diarios vía oral. En la TC de seguimiento a los seis meses se demostró una reducción parcial de las metástasis hepáticas, al año una remisión completa y tras tres años no hay datos de recidiva local ni a distancia.

Discusión

Los GANT representan un subgrupo de los GIST cuyo origen se encuentra en el plexo mioentérico. Se localizan habitual-

mente en el tracto digestivo alto y, excepcionalmente, en colon y recto. Desde que fueron descritos por primera vez por Herrera en 1984, se han publicado menos de 200 casos (1).

Los GANT, al igual que los GIST, pueden ser asintomáticos (hallazgo durante una exploración o cirugía por otra razón) o sintomáticos, con dolor abdominal, síndrome constitucional, hemorragia digestiva, masa palpable, obstrucción intestinal o afectación secundaria (2-4). Radiológicamente suelen presentarse como masas murales, sólidas y lobuladas que, a diferencia de los GIST, no suelen presentar datos de baja atenuación (hemorragia, necrosis o degeneración).

Histológicamente presentan una celularidad fusiforme y, ocasionalmente, epitelioide similar a los GIST. La confirmación requiere un análisis ultraestructural e IHQ. Ultraestructuralmente las células presentan un aspecto neuronal con largos procesos citoplásmicos, filamentos intermedios, terminales sinápticos bulbosos y gránulos neurosecretorios de centro denso; a nivel IHQ existe una tinción positiva para vimentina, enolasa neuronal específica, sinaptofisina, CD 34, CD117 y negativa para desmina y actina de músculo liso (4).

El comportamiento de los GANT es incierto por el número limitado de casos publicados. Un factor de riesgo determinante en el comportamiento de los GIST es su grado histológico basado en el tamaño tumoral e índice mitótico. Un tamaño superior a 5 cm y una actividad mitótica superior a 5 imágenes por 50 campos de gran aumento se asocian con alto riesgo de recidiva o metástasis. En los GANT, pese a su apariencia de bajo grado histológico, suele asociarse a peor pronóstico debido al alto porcentaje de recidivas y/o metástasis (2,3).

El tratamiento de elección en ambos casos, incluso en los localmente avanzados o metastáticos, es la resección radical no siendo necesaria una linfadenectomía extensa debido a la ausencia de invasión ganglionar en la mayoría de los casos. En tumores menores a 5 cm puede hacerse una resección local.

El desarrollo del imatinib (inhibidor de la tirosinquinasa) aprobado para tratamiento neoadyuvante y/o adyuvante en los GIST localmente avanzados o irreseccables, cambió el panorama terapéutico en estos tumores ya que son quimio-radorresisten-

tes. Es posible su uso en los GANT debido a la positividad para c-kit si bien hasta la fecha no hay publicados estudios sobre su utilización (2,3,5,6).

La enfermedad recidivante sigue siendo un problema por su alta frecuencia, de forma local o distante (más frecuentemente hepática o peritoneal) y pese al tratamiento adecuado, por lo que se requiere un seguimiento estrecho en estos pacientes (2,3).

L. Bernardos García, A. García Marín, A. Vaquero Rodríguez,
D. Serralta de Colsa y F. Turégano Fuentes

*Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo II.
Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid*

Bibliografía

1. Herrera GA, Pinto de Moraes H, Grizzle WE, Han SG. Malignant small bowel neoplasm of enteric plexus derivation (plexosarcoma). Light and electron microscopic study confirming the origin of the neoplasm. *Dig Dis Sci* 1984; 29: 275-84.
2. Mulchandani M, Chattopadhyay D, Obafunwa J, Joypaul V. Gastrointestinal autonomic nerve tumours – report of a case and review of literature. *World J Surg Oncol* 2005; 3: 46-52.
3. Stift A, Friedl J, Gnant M, Herbst F, Jakesz R, Wenzl E. Gastrointestinal autonomic nerve tumors: a surgical point of view. *World J Gastroenterol* 2004; 10: 2447-51.
4. Hassan I, You N, Dozois EJ, Shayyan R. Clinical, pathologic and immunohistochemical characteristics of gastrointestinal stromal tumors of the colon and rectum: implications for surgical management and adjuvant therapies. *Dis Colon Rectum* 2006; 49: 609-15.
5. Rutkowski P, Nowecki Z, Nyckowske P, Dziewirski W, Grzesiakowska U. Surgical treatment of patients with initially inoperable and/or metastatic gastrointestinal stromal tumors (GIST) during therapy with imatinib mesylate. *J Surg Oncol* 2006; 93: 304-11.
6. Fernández A, Aparicio J. Imatinib and gastrointestinal stromal tumor (GIST): a selective targeted therapy. *Rev Esp Enferm Dig* 2004; 96: 723-9.