

Tumor Estromal Extra-Gastrointestinal (E GIST): Relato de caso e revisão da literatura

Extra-gastrointestinal stromal tumor: Case report and review of the literature

Alves GG¹, Penido BB¹, Sette CV³, Rizzetto EA¹, dos Santos PE¹,
Manna EF¹, Camargo EW², Geri A², Palma CG¹

| Resumo

O tumor estromal gastrointestinal (GIST) é o tumor mesenquimal do trato gastrointestinal mais comum, podendo aparecer por todo o trato, do esôfago ao ânus. É um tumor raro, representando 0.1-3% dos tumores do trato gastrointestinal e tem o estômago como o principal sítio acometido (60-70%). Quando o tumor mesenquimal aparece fora do trato gastrointestinal é então chamado de tumor estromal extra-gastrointestinal (EGIST). Clinicamente se apresentam como grandes massas abdominais, normalmente maiores do que 10 cm, e os principais sintomas são dor abdominal e massa abdominal palpável. A maioria (95%) desses tumores mesenquimais expressa CD117 e 50-80% são CD34 positivos. Relatamos aqui um caso de EGIST de retroperitônio tratado em nosso serviço. Paciente 58 anos, sexo feminino, descobriu massa em retroperitônio devido investigação de anemia. Submetida à laparotomia exploradora. O anátomo-patológico e imunohistoquímica definiu como diagnóstico definitivo de Tumor Estromal Gastrointestinal (GIST) com diferenciação muscular lisa. Paciente iniciou então tratamento com mesilato de Imatinibe 400mg/dia, mantendo-se sem evidência de doença até o momento.

| Abstract

Gastrointestinal stromal tumor (GIST) is the most common mesenchymal tumors of the gastrointestinal tract, it may appear throughout the tract, from the esophagus to the anus. It is a rare tumor, representing 0.1-3% of tumors of the gastrointestinal tract and the stomach has as the main site affected (60-70%). When the mesenchymal tumor appears outside the gastrointestinal tract is so called extra-gastrointestinal stromal tumor (EGIST). Usually present as large abdominal masses, typically greater than 10 cm, and the main symptoms are abdominal pain and palpable abdominal mass. The majority (95%) of these mesenchymal tumors express CD117, and 50-80% are CD34 positive. We report a case of retroperitoneal EGIST treated in our facility. Female patient of 58 year old discovered massive retroperitoneal due investigation of anemia. She underwent exploratory laparotomy. Histopathological and immunohistochemical defined as definitive diagnosis Stromal Tumor Gastrointestinal (GIST) with smooth muscle differentiation. Patients then started treatment with imatinib mesylate 400 mg / day with no evidence of disease so far.

| Introdução

O tumor estromal gastrointestinal (GIST) é o tumor mesenquimal do trato gastrointestinal mais comum. Origina-se das células intersticiais de Cajal do plexo mioentérico e pode aparecer por todo o trato, do esôfago ao ânus. É um tumor raro, repre-

| Palavras-chave

Tumores do Estroma Gastrointestinal, GIST, Doenças Raras, Extra-Gastrointestinal, Relatos de Casos

| Keywords

Gastrointestinal Stromal Tumors, GIST, Rare Diseases, Extra-gastrointestinal, Case Reports

¹ Oncologista Clínico do Centro de Estudos, Pesquisa Clínica e Terapia Oncológica Devita

² Oncologista Clínico da Santa Casa de Sorocaba

³ Oncologista e preceptora da Faculdade de Medicina do ABC

Autor correspondente:
Bárbara Bonaparte Ribas de Alcântara Penido
bbalcantara@gmail.com

sentando 0.1-3% dos tumores do trato gastrointestinal e tem o estômago como o principal sítio acometido (60-70%).^{1,2,3,4}

Quando o tumor mesenquimal aparece fora do trato gastrointestinal, menos de 10% dos casos, e é histológica e imunofenotipicamente semelhante ao GIST, é então chamado de tumor estromal extra-gastrointestinal (EGIST). Há descrição de EGIST no omento, mesentério, retroperitônio e outros sítios abdominais.^{1,2,4}

A maioria (95%) desses tumores mesenquimais expressa CD117 (proteína do proto-oncogene c-kit), que é um receptor tirosino-quinase transmembrana; e 50-80% são CD34 positivos. A positividade do marcador DOG-1 tem sido determinante para o diagnóstico e prognóstico dos EGISTs.^{1,4}

| Objetivo

Relatar um caso de tumor estromal extra-gastrointestinal de retroperitônio e realizar revisão da literatura.

| Caso Clínico

ERS, 58 anos, sexo feminino, solteira, freira, hipertensa, realizou ultrassonografia de abdome para investigação de anemia, quando foi visualizado massa em retroperitônio. Realizado tomografia de abdome que evidenciou massa sólida, heterogênea de 75x55mm, retroperitoneal, sem plano de clivagem com a cauda do pâncreas e a supra-renal esquerda. Realizado laparotomia em 25/09/2015 com ressecção do tecido nodular castanho-amarelado, firme, elástico, lobulado, de 8.3x5.5x4.6cm, com áreas hemorrágicas. No anátomo-patológico a descrição é de neoplasia fusocelular de baixo grau, com margens cirúrgicas focalmente coincidentes com a neoplasia, índice mitótico médio de 7 mitoses por 50 campos de grande aumento e invasão angio-linfática não detectada. Realizado imunohistoquímica que mostrou Vimentina+, Desmina+ focal, CD 34+, CD117+ e Ki-67 5%, com diagnóstico definitivo de Tumor Estromal Gastrointestinal (GIST) com diferenciação muscular lisa. Paciente iniciou então tratamento com mesilato de Imatinibe 400mg/dia com boa tolerância clínica e está sem evidência de doença oncológica até o momento.

| Discussão

Enquanto a origem do GIST está bem estabelecida, a histopatogênese do EGIST não está definida. Acredita-se que o EGIST possa surgir das células tronco pluripotentes mesenquimais, porém existem aqueles que acreditam que seja um crescimento grande de um GIST que perdeu o contato com a parede intestinal³.

EGISTs nascem exclusivamente fora do trato gastrointestinal, mais comumente no mesentério, omento e retroperitônio, porém há descrição de EGIST primário de supra-renal, pâncreas, vesícula biliar, bexiga, vagina, pleura, vesícula seminal e como massas vulvovaginal e retovaginal⁹.

Na literatura os EGISTs são mais comuns em mulheres, com mediana de idade de acometimento de 58 anos, exatamente a idade da paciente do caso. Clinicamente se apresentam como grandes massas abdominais, normalmente maiores do que 10 cm, e os principais sintomas são dor abdominal e massa abdominal palpável⁹. No nosso caso, a paciente era assintomática e nos exames de imagem apresentava uma massa abdominal retroperitoneal de 7.5 x 5.5cm.

Na imunohistoquímica, assim como descrito na literatura, houve positividade nesse caso para CD117 e CD34. O tratamento preconizado é cirúrgico, com ressecção R0 sempre que possível⁷. Nesse caso, a ressecção foi R1, e o início do tratamento com mesilato de Imatinibe 400 mg/dia foi iniciado como tratamento de primeira linha. São poucas as informações na literatura de prognóstico e sobrevida de EGIST.

| Conclusão

Dada a raridade do diagnóstico de EGIST, nós entendemos a importância de descrever um caso primário de retroperitônio com envolvimento do pâncreas e supra-renal; bem como compreender a relevância da busca ativa por este tumor na análise da imunohistoquímica para que o diagnóstico desta entidade possa ser feito com menor raridade e maior precisão.

Alves, G.G. *et al.* Tumor Estromal Extra-Gastrointestinal (E GIST): Relato de caso e revisão da literatura. *Clinical Oncology Letters*. 2016;2(2):22-23.

| Referências

1. Iqbal N, Sharma A, Iqbal N. Clinicopathological and treatment analysis of 13 extragastrointestinal stromal tumors of mesentery and retroperitoneum. *Annals of Gastroenterology* 2015 28, 105-108.
2. Sereg M, Buzogány I, Gonda G, Sápi Z, Csöreg E, Jakab Z, Rác K, Tóth M. Gastrointestinal Stromal Tumor presenting as a hormonally inactive adrenal mass. *Endocr* 2011, 39:1-5.
3. Fonseca IB, Guerini JC, Strelzik I, Ghirardi G, Gramática L, Avila RE e Spitale LS. Tumores Estromales Extra-gastrointestinales (EGISTs): Revisión de 4 casos com Análisis Inmunohistoquímico. *Int J Morphol* 2010, 28(4):991-998.
4. Zhang CQ, Lu DG, Liu QF and Xiao W. Primary extragastrointestinal stromal tumor of the pleura: A case report. *Oncology Letters* 2016, 11:3135-3138.
5. Al-Shaar HA, Solimanie S, Azzam A, Amin T, Abu-Zaid A. Gastrointestinal stromal tumor of the Adrenal Gland: A Case Report and Review of the Literature. *Endocr Pathol* 2015, 26:27-32.
6. Kindblom LG, Remotti HE, Aldenborg F, Meis-Kindblom JM. Gastrointestinal pacemaker cell tumor (GIPACT): gastrointestinal stromal tumors show phenotypic characteristics of the interstitial cells of Cajal. *Am J Pathol* 1998;152: 1259-1269.
7. Miettinen M, Lasota J. Gastrointestinal stromal tumors –Definition, clinical, histological, immunohistochemical, and molecular genetic features and differential diagnosis. *Virchows Arch* 2001;438: 1-12.
8. Saund MS, Demetri GD, Ashley SW. Gastrointestinal stromal tumors (GISTs). *Curr Opin Gastroenterol* 2004; 20: 89-94. 2. Bucher P, Villiger P, Egger J-F, et al. Management of gastrointestinal stromal tumors: from diagnosis to treatment. *Swiss Med Wkly* 2004; 134: 145-53.
9. Miettinen M, Lasota J. Gastrointestinal stromal tumors (GISTs): definition, occurrence, pathology, differential diagnosis, and molecular genetics. *Pol J Pathol* 2003; 54: 3-24.
10. Miettinen M, Majidi M, Lasota J. Pathology and diagnostic criteria of gastrointestinal stromal tumors (GISTs): a review. *Eur J Cancer* 2002; 38, Suppl. 5: S39-S51.