



Revista Portuguesa
de

irurgia

II Série • N.º 13 • Junho 2010

Apresentação de um Caso Clínico de GIST pancreático

Vasconcelos, P. M.¹, Alves, P. L.², Costa, J. P.³, Barbosa, J.⁴

¹Interno de Cirurgia Geral, ²Assistente Hospitalar, ³Assistente Hospitalar Graduado, ⁴Director de Serviço
Serviço de Cirurgia Geral do Hospital Distrital de Santarém

RESUMO:

Os tumores do estroma gastrointestinal (G.I.S.T.) são entidades clínicas pouco frequentes, e se considerarmos os casos de apresentação pancreática, são raros.

Os autores pretendem assim fazer a apresentação de um caso clínico, que surgiu no nosso Serviço, atendendo a que são poucos os casos relatados em artigos científicos. Este é um caso de uma doente de 70 anos, com uma volumosa massa abdominal, de localização pancreática, submetida a ressecção cirúrgica. Após caracterização histopatológica concluiu tratar-se de um tumor do estroma gastrointestinal. No final do trabalho é feito um breve enquadramento teórico sobre os tumores do estroma gastrointestinal.

Palavras-chave: Gastrointestinal stromal tumor (GIST); Pâncreas;

ABSTRACT:

Gastrointestinal stromal tumors are clinical entities not very frequent, and if we considerer that cases of pancreatic presentation, they are rare.

The authors present a case report, treated in our Surgical Department, because there are few cases published.

This patient presents with an abdominal mass of pancreatic localization, which was surgically treated. After histopathological characterization we concluded to be a gastrointestinal stromal tumor.

A brief review of gastrointestinal stromal tumors was done.

Abreviaturas: GIST – *gastrointestinal stromal tumor*; T.C. – *tomografia computadorizada*; C.E.A. – *carcino-embryonic antigen*; C.A. – *cancer antigen*; A.F.P. – *alfa feto proteína*; I.C.C. – *Células Intersticiais de Cajal*; CD – *cluster of differentiation*

INTRODUÇÃO

Os tumores do estroma gastrointestinal são entidades clínicas pouco frequentes, e com uma baixa incidência, que se manifestam clinicamente sob diversas formas, principalmente relacionadas com a localização do tumor.

Tipicamente são massas de dimensões variadas, que se desenvolvem preferencialmente na camada muscular externa do tubo digestivo, e que se caracterizam pela presença do receptor tirosina kinase CD 117 e CD 34.

O tratamento definitivo deste tipo de tumores é a excisão cirúrgica, estando a terapêutica com imatinib indicada nas formas mais avançadas da doença.



CASO CLÍNICO

Doente do sexo feminino, de 70 anos de idade, caucasiana, natural de Santo Tirso e residente em Santa-rém, professora do 3º ciclo (reformada).

A doente refere o início da sintomatologia actual em Janeiro de 2007, aquando sofreu uma lipotímia, na sequência de um episódio de hipotensão. Desde esta altura com queixas dispépticas ligeiras, sobretudo enfartamento pós prandial e perda progressiva e involuntária de peso (que não soube quantificar), negando anorexia ou outra sintomatologia relevante. Nos antecedentes pessoais havia a salientar hipertensão arterial, amaurose à esquerda, depressão, gastrite crónica e hérnia do hiato, tendo ainda sido submetida a colecistectomia e a excisão de meningioma cerebral. Os antecedentes familiares eram irrelevantes.

Com o objectivo de esclarecer a etiologia da crise de hipotensão, foram realizados: electrocardiograma, cujo traçado era normal e análises clínicas de rotina, com hemograma, função renal e hepática, com valores dentro na normalidade.

Desde o episódio de lipotímia que a doente referiu sempre queixas de sensação de saciedade precoce, enfartamento pós prandial e perda de peso, sem outras queixas. Estes sintomas foram inicialmente atribuídos, pela doente e pelo médico assistente, à hérnia do hiato, já anteriormente diagnosticada.

Foi pedida uma *ecografia abdominal* que revelou uma imagem líquida não pura com algum espessamento periférico e endocavitário em topografia ao epigastro, mediana e deslocando-se preferencialmente para a região para-mediana esquerda, parecendo independente do fígado, baço, pâncreas e medindo 13x13 cm de maior eixo seccionado.

Para complementar o estudo ecográfico a doente realizou uma *tomografia computadorizada* (T.C.) abdominal que confirmou a presença de uma formação quística, mediana com 13,7x9,3cm de maiores eixos seccionados. De localização pancreática e que se estendia desde o pâncreas até à parede gástrica, com zonas de espessamento parietal e atingindo inferiormente o nível das cristas ilíacas (Figura 1).

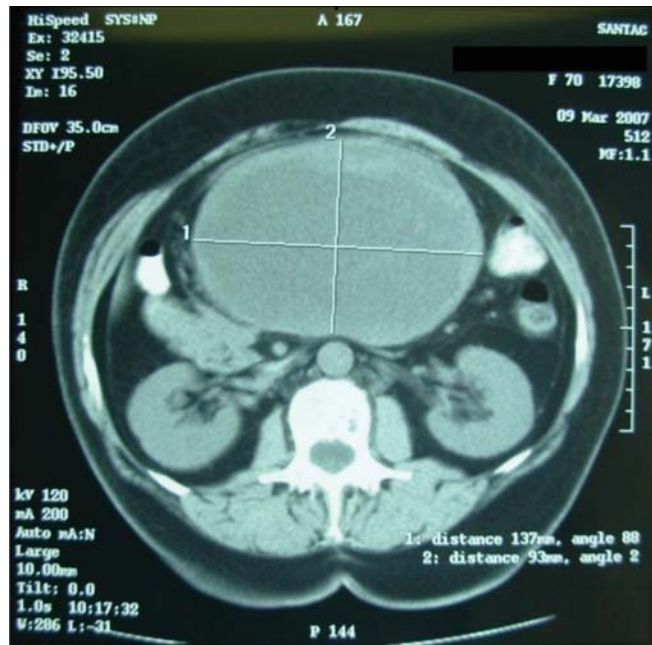


Figura 1 – T.C. abdominal, com medição da massa abdominal, 137 mm x 93 mm.

Realizou *endoscopia digestiva alta* a 14 de Março de 2007, tendo revelado pólipos gástricos múltiplos.

Posteriormente, repetiram-se *análises laboratoriais*, desta vez com pedidos de doseamento de *carcino-embryonic antigen* (C.E.A.), *cancer antigen* (C.A.) 19-9 e alfa feto proteína (A.F.P.), cujos valores se apresentavam dentro dos limites da normalidade.

Com o objectivo de melhor caracterizar a massa encontrada realizou *eco endoscopia* tendo sido tentada uma biopsia, contudo, foram aspirados 3 c.c. de líquido de aspecto hemático, pelo que se decidiu interromper o exame. O líquido foi enviado para exame bioquímico e anatomopatológico, que foram inconclusivos.

Dadas as queixas da doente e com base nos exames de imagem realizados, foi feito o diagnóstico provisório de neoplasia da cabeça e do corpo do pâncreas. Inscreveu-se para terapêutica cirúrgica electiva, tendo sido programada uma duodenopancreatectomia cefálica.

Em Junho de 2007 foi submetida a cirurgia, tendo-se observado intraoperatoriamente uma lesão quística, localizada à face anterior do pâncreas, com planos de clivagem com o estômago, duodeno e pâncreas. Pro-



cedeu-se a uma dissecação cuidadosa até à excisão completa do tumor (Figura 2).

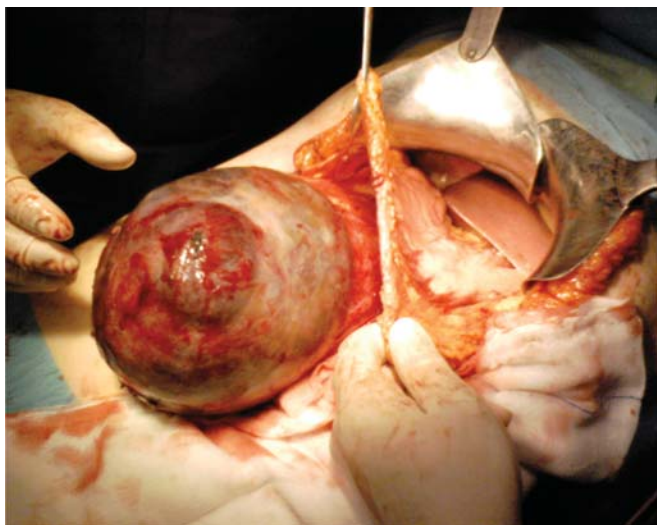


Figura 2 – Plano de clivagem do tumor com a parede posterior do estômago.

O exame anatomopatológico, concluiu tratar-se de uma peça com 15,0 x 14,0 x 11,0 cm, encapsulada com superfície lisa de cor castanha com áreas cinzentas e outras vermelhas, correspondendo a quisto com conteúdo hemorrágico e preenchido ainda por tecido esponjoso e friável. A parede, com uma espessura máxima de 2,0 cm, onde se identificaram células epitelioides com núcleos atípicos e escassas mitoses que reagiram positivamente com vimentina. As células tumorais estavam justapostas e tinham núcleos polarizados com cromatina fina e citoplasma vasto de limites bem definidos com imunexpressão de CD 34 e CD 117. As mitoses eram raras tendo-se apenas identificado uma mitose em 15 *highpowered fields* (HPF), pelo que se concluiu tratar-se de um tumor do estroma gastrointestinal com morfologia epitelióide (CD34 e CD117 positivo) e com baixo potencial de malignidade.

Pelo facto de se assumir ser um tumor de baixo risco (dada a ausência de metástases, as dimensões da parte sólida do tumor, as escassas mitoses e a ressecção completa do tumor) optou-se por manter a doente em vigilância e não propor terapêutica adjuvante.

Dois anos após o diagnóstico, a doente continua em vigilância, estando clinicamente assintomática e sem evidência de recaída ou metastização.

DISCUSSÃO

O GIST é considerado uma patologia rara, cuja incidência varia entre os 10 ou 20 casos por milhão. Contudo antes de identificação do KIT (*Receptor de Tirosina Kinase*) estes tumores eram classificados como leiomiossarcomas ou leiomioblastomas, e por isso pode ter havido um sub-registo da incidência mundial. Actualmente, com base nos novos métodos de caracterização imunohistoquímica, os valores de incidência na população mundial, tem vindo a alterar-se.

Até esta data, não foi estabelecida qualquer relação entre a raça, etnia ou localização geográfica do indivíduo e a presença de GIST. Contudo sabe-se que é mais frequente em indivíduos com idade superior a 50 anos e é raro antes dos 40 anos ⁽¹⁾.

A apresentação clínica é normalmente condicionada pelo tamanho e pela localização anatómica do tumor, sendo por isso variáveis os sinais e sintomas de cada doente. Quanto à apresentação, e com base em estudos epidemiológicos, os GIST são mais frequentes no estômago (70%), intestino delgado (20-30%), região ano-rectal (7%); cólon e esófago. Mas existem relatos de casos em que se localizam no epíplon, mesentério e retroperitoneu ⁽²⁾. De acordo com o que se encontra descrito, a hemorragia associada à erosão da mucosa é o sinal mais comum, principalmente quando o tumor se localiza no estômago, intestino delgado ou cólon. Outras manifestações da doença incluem a náusea, vômito, dor abdominal, perda de peso, distensão abdominal ou oclusão intestinal.

Os GIST, são massas tumorais cujo tamanho pode ir desde apenas alguns milímetros até mais de 30 cm. São normalmente massas bem delimitadas, mas sem uma verdadeira cápsula. Nas lesões de maiores dimensões podem aparecer áreas de hemorragia, de degeneração quística ou de necrose ⁽²⁾. Uma vez que se localizam preferencialmente na muscular externa dos



órgãos ocios do tubo digestivo, têm normalmente um crescimento exofítico. Daí que a sua apresentação mais comum seja a de uma massa que se projecta para a cavidade abdominal. Contudo, em 50% dos casos existe ulceração da mucosa na superfície luminal, provocada pela distensão do lúmen associada ao crescimento do tumor.

Do ponto de vista histopatológico os GIST classificam-se como epitelióide ou “spindle cell” consoante a morfologia das células predominantes, estando o número de mitoses e as dimensões do tumor relacionadas com o potencial de malignidade⁽³⁾. Estes tumores apresentam uma estreita relação com as Células Intersticiais de Cajal (I.C.C.), uma vez que histologicamente apresenta características de tecido muscular liso e neural. As ICC fazem parte de um complexo sistema de comunicação entre o sistema nervoso autó-

nomo e o músculo liso do intestino que provavelmente controla o peristaltismo. A relação entre as I.C.C. e o GIST estabelece-se pela presença comum do Receptor de Tirosina Kinase (K.I.T.), CD 117, actualmente usado como um dos marcadores GIST, juntamente com a expressão do CD 34⁽⁴⁾.

A cirurgia é a única opção para o tratamento definitivo da doença, sendo considerada de 1ª linha, se não acarretar riscos de lesão de outras estruturas ou órgãos. Deverá ser completa e sem ruptura da pseudocápsula, de modo a evitar contaminação peritoneal, não estando indicada a linfadenectomia, a menos que haja envolvimento evidente de gânglios linfáticos. Os estudos sobre o benefício da radioterapia são escassos. A terapêutica com imatinib, está reservada para os casos de doença localmente avançada, inoperável, ou para casos em que haja metastização.

BIBLIOGRAFIA

1. Miettinen M, Lasota J. Gastrointestinal stromal tumors – definition, clinical, histological, immunohistochemical, and molecular genetic features and differential diagnosis. *Virchow Arch.* 2001, Vol. 438.
2. D.L., Angela e E.R., Helen. Gastrointestinal Stromal Tumors: Radiologic Features with Pathologic Correlation. *RadioGraphics.* 2003, Vol. 23, pp. 283-304.
3. P.G. Casali, L. Jost, P. Reichardt, M. Schlemmer & J.-Y. Blay. Gastrointestinal stromal tumors: ESMO Clinical Recommendations for diagnosis, treatment and follow-up. *Annals of Oncology.* 2008, Vol. 19, pp. 35-38.
4. Krska Z., Pesková M. GIST of pancreas. *Prague Medical Report.* 2005, Vol. 106, pp. 201-208.
5. Steigen SE, Eide TJ. Gastrointestinal stromal tumors (GISTs): a review. *APMIS.* 2009, Vol. 117 (2), pp. 73-86.

MESQUITA VASCONCELOS

Hospital de Santarém
Av. Bernardo Santareno
2005-177 Santarém
mesquita.vasconcelos@hds.min-saude.pt



Vasconcelos, P. M., Alves, P. L., Costa, J. P., Barbosa, J.