

TUMOR DO ESTROMA GASTROINTESTINAL

GASTROINTESTINAL STROMAL TUMOR

 FILIPA CLARA EIRÓ¹,  MIGUEL FRÓIS BORGES¹,  GABRIEL OLIVEIRA²,
 SUSANA ONOFRE²,  CARLOS LUZ³,  JOSÉ CARLOS SANTOS³, JOÃO CORTE REAL⁴

¹ Interno de internato médico de Cirurgia Geral do Hospital Garcia de Orta

² Assistente Hospitalar de Cirurgia Geral do Hospital Garcia de Orta

³ Assistente hospitalar graduado de Cirurgia Geral do Hospital Garcia de Orta

⁴ Chefe de Serviço de Cirurgia Geral do Hospital Garcia de Orta

RESUMO

Apresentação do caso clínico de uma doente de 87 anos, admitida no serviço de urgência, por quadro de abdómen agudo. A laparotomia de urgência revelou uma lesão jejunal perfurada, tendo-se confirmado histologicamente, tratar-se de um tumor do estroma gastrointestinal (GIST). Os GIST são tumores raros, cuja forma de apresentação é muito variada e inespecífica. Abdómen agudo por perfuração é uma manifestação muito rara, neste tipo de tumores.

Palavras chaves: *Tumor do estroma gastrointestinal, GIST, perfuração, resseção cirúrgica.*

ABSTRACT

We report a case of an 87-year-old female patient, admitted to our emergency room with an acute abdomen. Exploratory laparotomy revealed a perforated jejunal lesion, histopathological examination was consistent with a gastrointestinal stromal tumor (GIST). GISTs are rare tumors with nonspecific and variable clinical symptoms. An initial clinical presentation as acute abdomen due to perforation, is very rare.

Key words: *Gastrointestinal stromal tumours, GIST, perforation, surgical resection.*

INTRODUÇÃO

Os tumores do estroma gastrointestinal (GIST) correspondem a (0.1 – 3% de todos os tumores gastrointestinais)¹.

Surgem habitualmente nas 5^a e 6^a décadas de vida¹ e localizam-se, mais frequentemente, no estômago (59%) e intestino delgado (28%), sendo mais raros

no cólon e reto (5%). Representam cerca de 20% das neoplasias malignas do intestino delgado. Uma grande parte dos tumores são assintomáticos e revelados acidentalmente em exames de rotina. As manifestações clínicas são muitas vezes inespecíficas e dependem da sua localização, dimensão e tipo de crescimento (endofítico, intramural, exofítico)².



A dor abdominal e a hemorragia são os sintomas mais comuns, nos tumores com envolvimento endoluminal. Por vezes a sua manifestação inaugural resulta de sintomas obstrutivos.

O caso que apresentamos, tem a particularidade, de ter ocorrido numa idade muito avançada e ter-se manifestado de forma abrupta, como abdómen agudo, resultante de peritonite, secundária à sua perfuração.

CASO CLÍNICO

Doente do sexo feminino, com 87 anos, independente nas atividades da vida diária, com antecedentes de nefrectomia direita na infância, obesidade, hipertensão arterial e hipotireoidismo.

Recorreu ao serviço de urgência por quadro de dor periumbilical, desde há dois dias e febre (38,5°C) no dia da admissão. Não apresentava vômitos ou alterações do trânsito intestinal.

Apresentava uma temperatura timpânica de 38,9°C, palidez de pele e mucosas, polipneia, taquicárdica, hipotensão (TA média 50mmHg), abdómen distendido, com reação peritoneal generalizada e massa palpável, na região periumbilical. Analiticamente destacamos Hg 89 g/L, leucocitose de 24.6 /ml com neutrofilia de 91.4 %, proteína C reativa de 28.5 mg/dl, ureia de 66 mg/dl e creatinina de 1.8 mg/dl.

A radiografia de abdómen em decúbito, revelou uma imagem gasosa de grandes dimensões nos quadrantes centrais (fig. 1).

O TC mostrou uma imagem quística de 14x11 cm, com nível hidro-aéreo e aparente ponto de partida jejunal (figs. 2, 3 e 4).

Após medidas de ressuscitação com fluidos e antibioterapia de largo espectro, a doente foi proposta para tratamento cirúrgico urgente. Realizada laparotomia mediana, que confirmou a presença de peritonite purulenta, por perfuração de tumor quístico jejunal (fig. 5). Procedeu-se a resseção em bloco da lesão, com enterectomia



FIG. 1 – Radiografia abdominal



FIG. 2 – TC corte axial





FIG. 3 – TC corte coronal

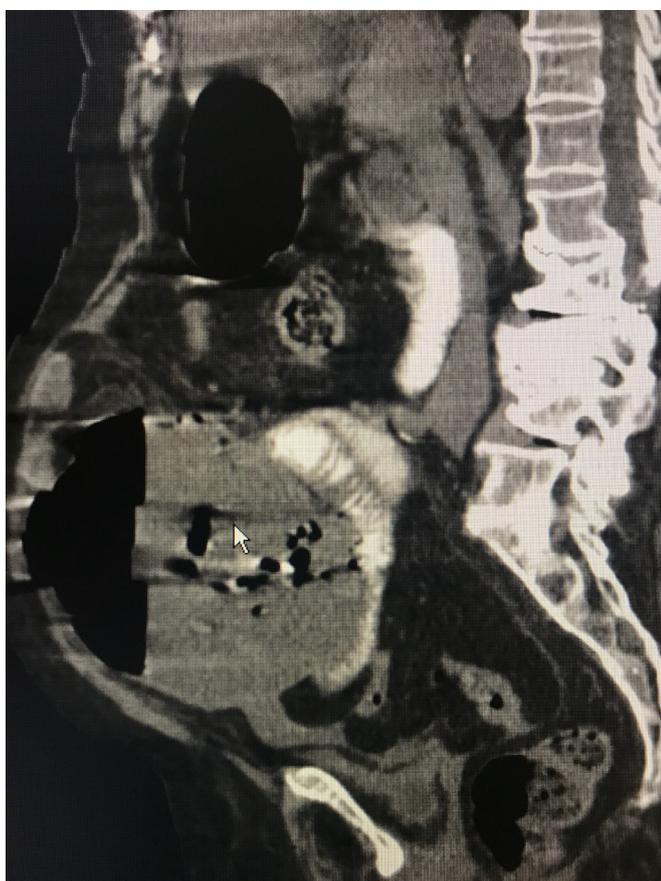


FIG. 4 – TC corte sagital

segmentar e anastomose manual termino-terminal com Vicryl® 3/0, toilette peritoneal e encerramento primário da parede (fig. 6).

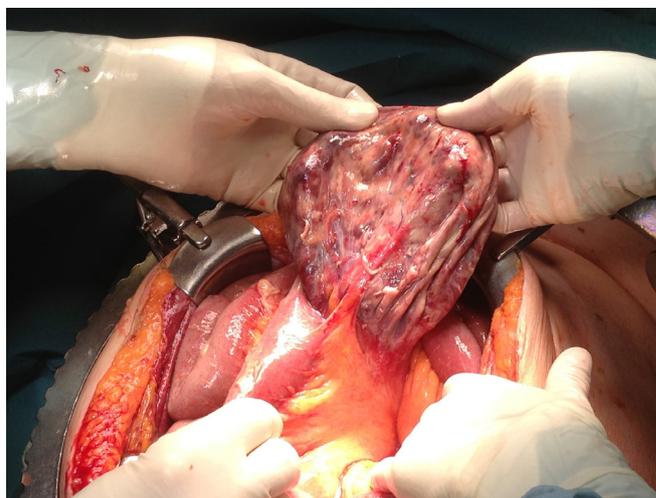


FIG. 5 – Lesão tumoral

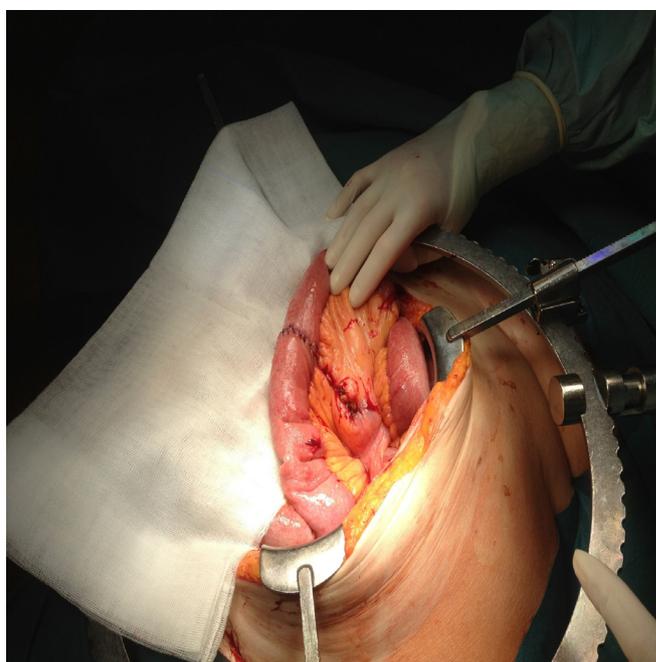


FIG. 6 – Anastomose entérica

A doente evoluiu favoravelmente tendo tido alta ao oitavo dia.

O exame anatomo-patológico revelou tumor (fig. 7), fusocelular / epitelióide, de citoarquitetura fasciculada e angiocêntrica. Índice mitótico de < 5 mitoses/50 CGA. Imunoexpressão positiva para DOG1, CD117 (fig. 8 e 9) e expressão citoplasmática de B-cetina. Confirmou-se assim um GIST





FIG. 7 – Peça cirúrgica

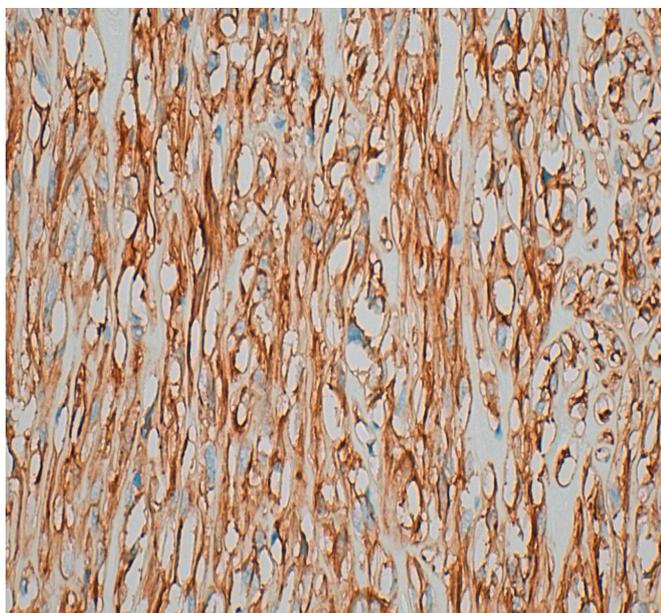


FIG. 8 – Imunoexpressão positiva DOG1

do jejunum, de grupo prognóstico 3b – maligno (classificação de Miettinen e Lasota de 2006).

Dada a idade da doente, optou-se por manter vigilância clínica e não efetuar terapêutica adjuvante.

DISCUSSÃO

Os GIST são neoplasias raras, que envolvem o intestino delgado em até, 28% dos casos. O diagnóstico

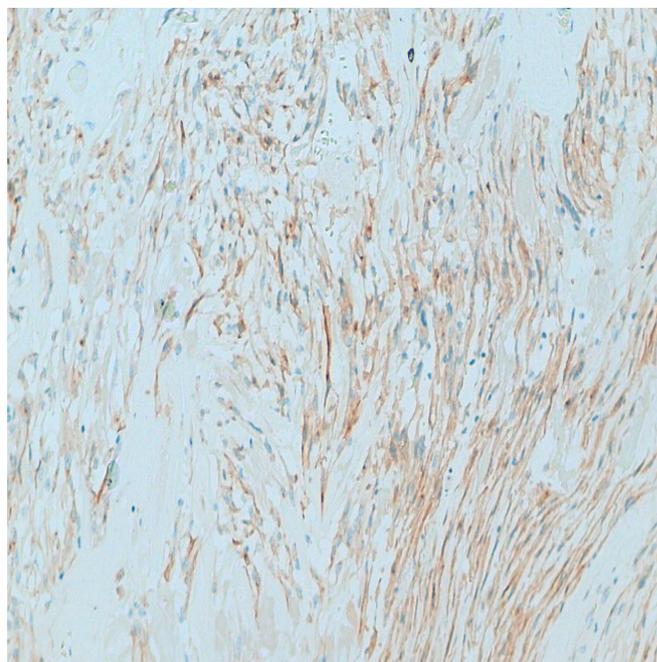


FIG. 9 – Imunoexpressão positiva CD117

ocorre habitualmente, entre a 5ª e a 6ª décadas de vida, sendo mais comuns no sexo masculino.

Têm ponto de partida na muscular própria e apresentam habitualmente um crescimento exófito e extra-luminal, razão pela qual os exames endoscópicos são frequentemente inconclusivos. O TC abdominal e pélvico é o exame de eleição para o diagnóstico. A EUS é particularmente útil, na definição morfológica das lesões e sua caracterização histológica, quando exequível².

Na maioria dos casos são assintomáticos, até atingirem dimensões que condicionem obstrução do lúmen visceral ou causem erosão da mucosa e hemorragia digestiva.

Os GIST jejunais associam-se, por vezes, a crises de oclusão, por obstrução luminal ou por serem sede de um processo de invaginação intestinal. Nestes casos, manifestam-se por dor abdominal, distensão e massa palpável. A apresentação como abdómen agudo, por perfuração é muito rara.

Por vezes são achados operatórios acidentais, sendo o diagnóstico, confirmado por exame histopatológico¹.



Os GIST são definidos como tumores mesenquimatosos, tipicamente imunorreativos ao KIT (c-kit). Mutações no gene kit ocorrem em 90% dos GIST¹, sendo a maioria encontrada no exão 11 (65%), podendo também ocorrer nos exões 9 (10%), 13 (1%) e 17 (1%)³; as mutações no receptor de fator de crescimento, derivado das plaquetas (PDGFRA) – α são menos comuns (10%). Os GIST sem mutações no gene KIT ou PDGFRA são raros e designados de “*wild type*”⁴.

Cerca de 80% dos GIST são positivos para CD117, o que os diferencia dos tumores do músculo liso. Foram identificados outros marcadores úteis no diagnóstico de GIST, como o DOG1 (*Discovered on GIST 1*), com uma sensibilidade entre os 75 e 100%.

A positividade para CD117 na maioria dos casos, permite o diagnóstico diferencial com os tumores do músculo liso¹.

A análise mutacional é importante, pois ajuda a prever a resposta ao tratamento com Imatinib.

A ressecção cirúrgica sem violação da cápsula tumoral é a terapêutica preconizada na doença localizada. Uma vez que a metastização linfática não ocorre, a linfadenectomia não é recomendada¹.

A metastização hepática, pulmonar e óssea, são as mais frequentes e decorrem da disseminação hematogênea do tumor.

Mesmo com uma ressecção completa, o GIST apresenta uma taxa de recorrência que pode ir até aos 40%².

O prognóstico destes tumores melhorou consideravelmente desde a introdução dos inibidores da tirosina-cinase, recomendada nos casos com critérios de gravidade.

Fletcher *et al.* propuseram um modelo de avaliação do risco de recorrência baseado em 2

fatores: o tamanho e o índice mitótico. A localização do tumor, é também um importante fator de prognóstico, como demonstraram Miettinen e Lasota, sendo a localização gástrica a de melhor prognóstico.

Joensuu *et al.* evidenciaram que a ruptura tumoral está também associada a pior prognóstico e a uma pior sobrevida aos 5 anos².

São também indicadores de mau prognóstico, a ulceração da mucosa, a presença de necrose tumoral e a negatividade para CD117¹.

O tratamento adjuvante com Imatinib, está indicado em doentes com alto risco de recorrência, nas recorrências locais ou sistêmicas, nos tumores irredutíveis e na doença metastática¹. A sua utilização está associada a um aumento da sobrevida global e da sobrevida livre de doença⁴.

Nos doentes de baixo risco, a sua utilização não é recomendada⁴.

O modelo e a duração de *follow up* destes doentes, não é consensual. Dependerá da estimativa do risco de recorrência. A maioria dos autores, defendem a realização de TC torácico, abdominal e pélvico anuais^{1, 5}.

CONCLUSÃO

O GIST é um tumor clinicamente silencioso, por vezes descoberto acidentalmente ou manifestando-se na sequência de uma complicação. Em contexto de urgência pode apresentar-se sob a forma de oclusão intestinal, de hemorragia digestiva ou mais raramente de perfuração e sépsis. Deste modo, deve ser equacionado no diagnóstico diferencial destas entidades clínicas.

REFERÊNCIA BIBLIOGRÁFICA

- 1 Cao Hui, et al. Prognostic analysis of patients with gastrointestinal stromal tumors: a single unit experience with surgical treatment of primary disease. Chinese Medical Journal. 2010;123(2):131-136.
- 2 Ioana G. Lupescu, et al. Gastrointestinal stromal tumors: retrospective Analysis of the Computer-Tomographic Aspects. J Gastrointest Liver Dis. 2007 Vol.16 No 2, 147-151.



- 3 Jordi Rubió-Casadevall, et al. Role of Surgery in Patients with Recurrent, Metastatic, or Unresectable Locally Advanced Gastrointestinal Stromal Tumors Sensitive to Imatinib: A Retrospective Analysis of the Spanish Group for Research on Sarcoma (GEIS). *Ann Surg Oncol*. 2015.
- 4 Seong-Ho Kong, et al. Surgical Treatment of Gastric Gastrointestinal Stromal Tumor. *J Gastric Cancer* 2013;13(1):3-18.
- 5 Ahmet Fikret Yucel, MD, et al. Gastrointestinal stromal tumors with unusual localization: report of three Cases with a brief literature review. *Case Rep Gastroenterol*. 2010;4:250–260.

Correspondência:

FILIPA CLARA EIRÓ

e-mail: filipa_eiro@yahoo.com

Data de recepção do artigo:

28/08/2015

Data de aceitação do artigo:

28/03/2021

