

Tumor estromal gástrico apresentando-se com quadro de hemoperitônio*

Gastric stromal tumor presented as hemorrhagic ascites

Francisco Edilson Leite Pinto Junior,¹ Ariano José Freitas de Oliveira,² Állisson Giovani Freitas de Oliveira,³ Carlos César Formiga Ramos,⁴ Carlos César de Oliveira Ramos⁵ e Aldo da Cunha Medeiros⁶

Resumo

O tumor estromal gástrico (GIST) é uma neoplasia rara que acomete, principalmente, pacientes acima de 50 anos de idade, sem predileção pelo sexo. Entre suas manifestações clínicas, destacam-se anemia, hemorragia gastrointestinal, dor abdominal e massa palpável. O caso clínico relatado é de um paciente masculino de 38 anos, apresentando queixas de dor abdominal difusa com predomínio em região epigástrica associada a anemia, perda de peso e constipação intestinal, com dois meses de evolução. Ao exame, encontrava-se com estado geral bom, descorado (+++/4+), abdome globoso, doloroso à palpação e sinal de piparote positivo. A endoscopia digestiva alta evidenciou lesão polipóide sésnil com ulceração central em grande curvatura, sendo biopsiada e negativa para malignidade. A tomografia computadorizada (TC) de abdome mostrou presença de volumosa lesão ovalar, medindo cerca de 20 x 13cm em seus maiores eixos, localizada ao nível do meso e hipogástrico, associada à presença de líquido livre na cavidade abdominal. Submetido à laparotomia exploradora, foi evidenciada ascite hemorrágica importante e presença de grande tumoração cística aderida à grande curvatura do estômago. Realizou-se gastrectomia subtotal com reconstrução em Y de Roux. O laudo histopatológico revelou tumor estromal gástrico maligno. Encontra-se assintomático e livre de doença após 24 meses.

Palavras-chave: tumor estromal gástrico; neoplasias gástricas; diagnóstico; cirurgia; gastrectomia.

* Trabalho apresentado no XXIV Congresso Brasileiro de Cirurgia - 2001.

¹Ex-residente do INCA. Professor Assistente do Departamento de Cirurgia da UFRN. Mestre em Cirurgia pela UFPE. *Staff* da Cirurgia Oncológica da Liga Norte-rio-grandense de Combate ao Câncer. *Enviar correspondência para F.E.L.P.J.* Rua Pinto Martins 1044 apto.302, Edifício Seychelles, Areia Preta; 59014-060 Natal, RN - Brasil. *E-mail:* edilsonpinto@uol.com.br

²Professor do Departamento de Cirurgia da UFRN. Aluno do curso de Mestrado em Cirurgia da UFRN, Natal, RN - Brasil.

³Aluno do curso médico de graduação da UFRN, Natal, RN - Brasil.

⁴Professor do Departamento de Patologia da UFRN e Chefe do Serviço de patologia da Liga Norte-rio-grandense de Combate ao Câncer.

⁵Médico Residente de Anatomia Patológica da Unicamp, Campinas, SP - Brasil.

⁶Chefe do Departamento de Cirurgia e Coordenador da Disciplina de Técnica Operatória e Cirurgia Experimental da UFRN. Doutor em Cirurgia pela UFRJ. Pesquisador do CNPq. Natal, RN - Brasil.

Abstract

Gastric stromal tumor is a rare neoplasm, which mainly affects 50 to 70 year-old patients of both genders. Clinical manifestations commonly found are anemia, gastrointestinal hemorrhage, abdominal pain and palpable mass. We report a case of a 38-year-old male patient presenting abdominal pain, especially in epigastrium, associated to anemia, weight loss and intestinal constipation for two months. Upon examination, the patient appeared to be in good conditions, pale skinned, painful globous abdomen, presenting signs of ascites. Gastric endoscopy revealed a sessile polypoid fragment with central ulceration in greater curvature. A biopsy of the polyp revealed no malignancy and a computerized tomography (CT) scan of the abdomen demonstrated a large meso to hypogastric mass, measuring 20 x 13cm in large diameters, associated to the presence of ascites. The patient underwent a laparotomy, which showed hemorrhagic ascites and a big cystic tumor in the gastric greater curvature. An extended partial gastrectomy was proceeded. The pathologic diagnosis was a malignant stromal gastric tumor. The patient is now asymptomatic and free of the sickness after 24 months.

Key words: gastric stromal tumor; stomach neoplasms; diagnosis; surgery; gastrectomy.

INTRODUÇÃO

O tumor estromal gastrointestinal maligno é uma entidade rara, representando menos de 1% das neoplasias gástricas, sendo conhecido por seu caráter clínico variável e pela dificuldade em determinar seu comportamento biológico.^{1,2} Cerca de 10% a 20% apresentam crescimento exogástrico e geralmente surgem como massa solitária. A maioria dos pacientes são assintomáticos, porém manifestações como dor abdominal, anorexia, náuseas, vômitos e massa abdominal palpável podem estar presentes.^{3,4} A frequência de sangramento aumenta nas grandes tumorações com ulceração central.⁴ Como esperado em qualquer doença rara, relatos com relação ao diagnóstico, opções terapêuticas e determinantes prognósticos são escassos, com conclusões freqüentemente inconsistentes, limitadas ao pequeno número de casos revisados. O objetivo deste trabalho é apresentar um caso de tumor estromal gástrico cuja manifestação clínica principal foi a presença de hemoperitônio.

RELATO DO CASO

Paciente masculino de 38 anos, queixando-se de dor abdominal difusa com predomínio em região epigástrica de forte intensidade, associada a anemia, perda de peso e constipação intestinal, com dois meses de evolução. Ao exame, encontrava-se com estado geral bom, descorado (+++/4+), abdome globoso, doloroso à palpação e sinal de piparote positivo.

Foi internado e submetido à endoscopia digestiva alta que evidenciou lesão polipóide séssil com ulceração central em grande curvatura, sendo biopsiada e negativa para malignidade. A tomografia computadorizada (TC)

de abdome mostrou presença de volumosa lesão ovaral com características expansivas e contornos regulares bem definidos, caracterizada por formações císticas e septações de permeio, medindo cerca de 20 x 13cm em seus maiores eixos, localizada ao nível do meso e hipogástrico, associada à presença de líquido livre na cavidade abdominal (Figura 1).

O paciente foi submetido à laparotomia exploradora, sendo evidenciada ascite hemorrágica importante e presença de grande tumoração cística aderida à grande curvatura do estômago (Figuras 2a-c). Realizada a gastrectomia subtotal com reconstrução em Y de Roux, o laudo histopatológico revelou tumor estromal gástrico maligno. Foi realizado o estudo imuno-histoquímico que evidenciou positividade para C-Kit, Vimetina e Ki-67, sendo negativo para Proteína S-100, NES, Desmina, Actina de músculo liso, HHF-35 e CD-34.

O paciente teve boa evolução no pós-operatório, recebendo alta hospitalar no oitavo dia. Não foi indicado tratamento adjuvante. Encontra-se assintomático e livre de doença após 24 meses.

DISCUSSÃO

O tumor estromal gastrointestinal é um termo utilizado para as mais comuns neoplasias mesenquimais do trato alimentar, sendo freqüentemente classificadas como tumores da musculatura lisa e schwannomas. Cerca de 47% a 60% dessas lesões são encontradas no estômago, seguidas de 19% no intestino delgado, 10% no cólon e 5% no esôfago. Os tumores estromais gastrointestinais estão situados na submucosa e musculatura própria do estômago e intestino delgado, geralmente, na grande curvatura gástrica, e o crescimento extramural é raro.⁵⁻⁷

Figura 1. Volumosa lesão ovalar com contornos regulares bem definidos, medindo cerca de 20 x 13cm em seus maiores eixos.

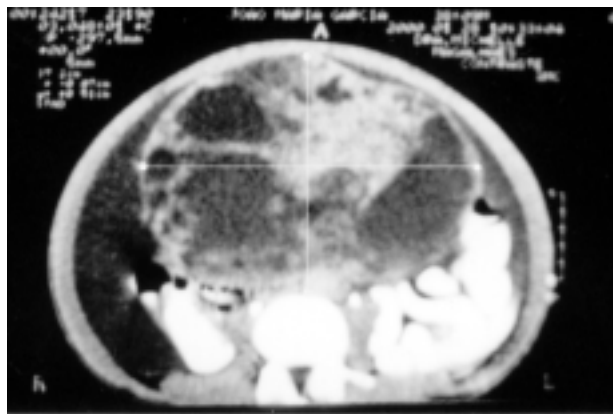


Figura 2a. Grande tumoração cística aderida a grande curvatura do estômago.

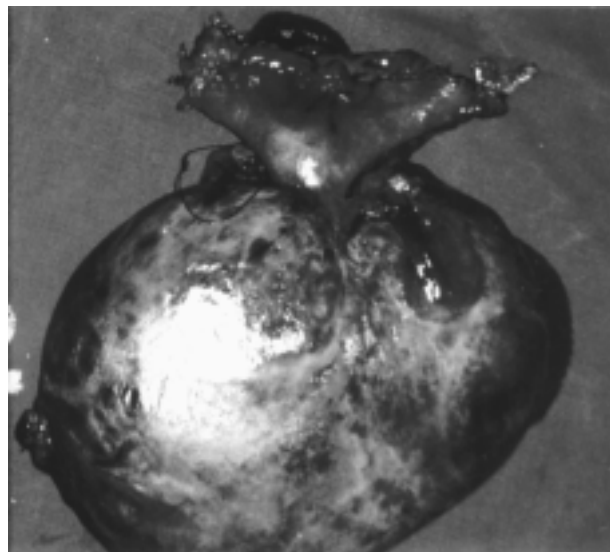


Figura 2b. Lesão polipóide sésil com ulceração central em grande curvatura.

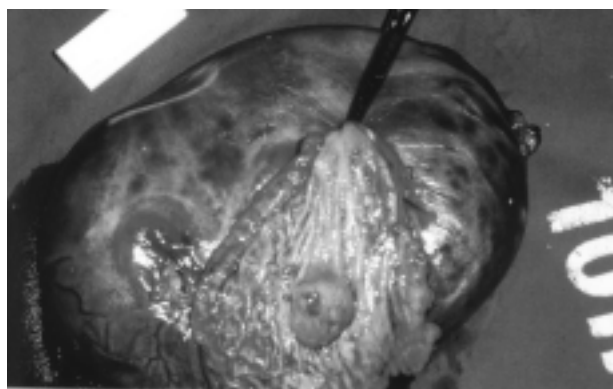
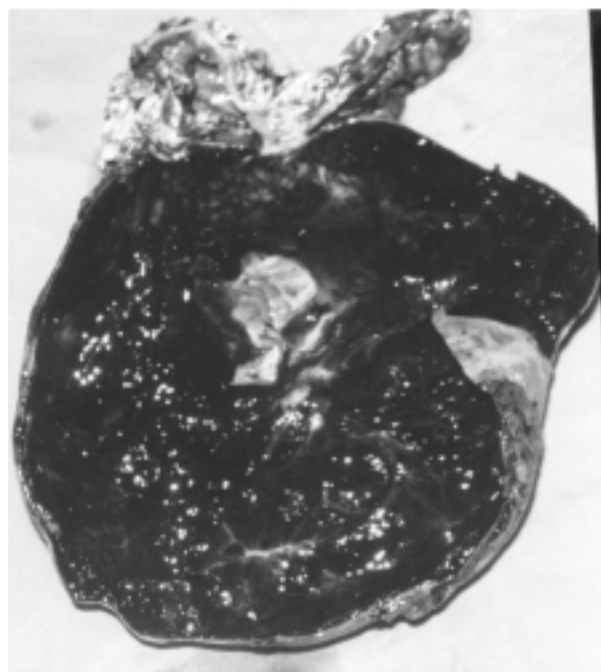


Figura 2c. Tumoração cística com conteúdo hemorrágico no seu interior aderida a grande curvatura do estômago (corte transversal da peça cirúrgica).



O tumor estromal gástrico (GIST) é uma neoplasia rara que acomete principalmente pacientes entre 50 e 70 anos de idade, sem predileção pelo sexo e entre cujas manifestações clínicas destacam-se anemia, hemorragia gastrointestinal, dor abdominal e massa palpável. Sintomas menos comuns, como perda de peso, astenia e saciedade precoce podem ser evidenciados.^{1,6} Todavia, alguns estudos mostram que até 46% dos pacientes são completamente assintomáticos. A duração desses sintomas varia de três a seis meses antes do diagnóstico.^{1,3} A massa tumoral pode ser detectada em menos de 50% dos pacientes através da endoscopia; dessa forma, freqüentemente há necessidade de estudos radiológicos. A TC é considerada o exame mais específico para o seu diagnóstico quando comparada à endoscopia digestiva alta e seriografia esofagogastroduodenal.⁷

Caracterizam-se microscopicamente por apresentar aspectos histológicos variados. Dois tipos principais de células são observados: células fusiformes e células epitelióides. Os tumores fusocelulares são compostos por fascículos curtos entrelaçados de células com núcleos alongados e citoplasma eosinofílico, fibrilar, podendo, algumas vezes, apresentar padrões sugestivos de diferenciação neural, como estratificação em palisada dos núcleos, crescimento plexiforme e, mais raramente, pigmentação melânica. Tumores epitelióides são formados por ninhos ou cordões de células com núcleos ovóides ou arredondados, com citoplasma abundante e

eosinofílico, freqüentemente com vacúolos citoplasmáticos perinucleares. Existe certo grau de dificuldade entre os patologistas para o diagnóstico diferencial entre as lesões estromais gastrointestinais benignas e malignas.^{2,5,7}

Trupiano et al⁸ definiram como critérios de malignidade para o GIST, tamanho do tumor maior que 7cm, celularidade elevada, invasão da mucosa, alto grau nuclear, contagem de mitoses maior ou igual a 5/50 campos de grande aumento, estroma mixóide, tipo celular misto e ausência de hialinização. Dos principais critérios usados nesta diferenciação, o índice mitótico permanece como o mais útil critério histológico nesse diagnóstico, já que em 75% dos tumores com comportamento biológico agressivo (alto grau de malignidade), há mais do que cinco mitoses por campo (10x).^{2,9,10}

Há evidências de que esses tumores originem-se das células intersticiais de Carjal. Essas células estão presentes normalmente nos plexos mioentéricos do trato gastrointestinal e funcionam com atividade de marcapasso, regulando a atividade motora do intestino. Assim como as células intersticiais de Cajal, os GIST expressam a proteína KIT, que é o produto do proto-oncogene c-KIT, identificada pelo anticorpo monoclonal CD117. Este anticorpo é observado em 85% dos casos, sendo sua análise extremamente importante, pois os tumores estromais que expressam c-KIT têm uma alta taxa de resposta ao inibidor da tirosinocinase imatinib, recentemente aprovado pelo FDA norte-americano para tratamento quimioterápico desses tumores.¹²

Com relação à disseminação metastática da doença, Ferrugia et al.⁹ evidenciaram 15% de comprometimento extragástrico, sendo os sítios mais freqüentemente acometidos, o fígado em 79% e o pulmão em 15%.

O tratamento de escolha é a ressecção cirúrgica. Alguns estudos confirmam que a ressecção gástrica em cunha, com margens de 1 a 2cm, para os tumores menores que 5cm de diâmetro seja considerada a cirurgia adequada.^{10,11} Como o envolvimento linfonodal no GIST é raro, não há necessidade de realizar a linfadenectomia padrão como indicado nos casos de adenocarcinomas gástricos.¹⁰ Na presença de doença metastática, a lesão primária deve ser ressecada de forma paliativa, porque a sobrevida pode ser longa mesmo com a disseminação tumoral.

O prognóstico desses tumores depende do grau histopatológico, tamanho do tumor e evidência de metástases. A sobrevida em cinco anos está presente

em 90% dos casos para os tumores de baixo grau e cai para 50% nos de alto grau de malignidade.⁹⁻¹¹

No caso ora relatado a inusitada manifestação clínica inicial, através do hemoperitônio, parece não ter afetado a sobrevida do paciente, já que ele encontra-se assintomático e livre de doença após 24 meses da cirurgia.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Shimoji H, Miyazato H, Nakachi A, Shiraishi M, Muto Y. Pedunculated exogastric leiomyosarcoma: case report and brief literature review. *Clin Imaging* 1999;23:94-8.
2. Ruiz AR Jr, Nassar AJ, Fromm H. Multiple malignant gastric stromal tumors presenting with GI bleeding: a case report a review of the literature. *Gastrointest Endosc* 2000;51:225-8.
3. Burchett KD, Carungi RS. Gastric leiomyosarcoma presenting as a sentinel hemorrhage. *J Am Osteopath Assoc* 1999;99:533-6.
4. Bagnolo F, Bonassi U, Scelsi R, Testoni PA. Gastric stromal tumor: a rare neoplasm presenting with gastrointestinal bleeding. *Eur J Gastroenterol* 1998;10:791-4.
5. Barrier A, Huguier M, Levard H, Montariol T, Fagniez PL, Sauvanet A. Tumeurs gastriques conjonctives. Resultats d'une étude multicentrique. *Chirurgie* 1999;124:494-502.
6. Akwari OE, Dozois RR, Weiland LH, Beahrs OH. Leiomyosarcoma of the small and large bowel. *Cancer* 1978;42:1375-84.
7. Sheen-Chen SM, Chou FF, Eng HL, Chen JJ, Lee CM, Wan YL. Gastric leiomyosarcoma: a clinicopathological review. *Eur J Surg* 1994;160:681-7.
8. Trupiano JK, Stewart RE, Misick C, Appelman HD. Gastric stromal tumors: a clinicopathologic study of 77 cases with correlation of features with nonaggressive and aggressive clinical behaviors. *Am J Surg Pathol* 2002;26(6):705-14.
9. Ferrugia G, Kim CH, Grant CS, Zinsmeister AR. Leiomyosarcoma of the stomach: determinants of long-term survival. *Mayo Clin Proc* 1992;67:533-6.
10. Katai H, Sasako M, Sano T, Maruyama K. Wedge resection of the stomach for gastric leiomyosarcoma. *Br J Surg* 1997;84:560-1.
11. Grant CS, Goellner JR. Gastric leiomyosarcoma: prognostic factors and surgical management. *Arch Surg* 1991;126:985-9.
12. Buzaid AC, Dzik C. Sarcomas de partes moles. In: Buzaid AC, Cutait R, editores. *Manual de oncologia clínica do Hospital Sírio Libanês*. 1a ed. Rio de Janeiro: Reichmann & Affonso; 2002. p. 261-8.