

GIST DUODENAL E SÍNDROME DE CHILAITITI DUODENAL GIST AND CHILAITITI SYNDROME

Eduardo Alexandre Souza Góis¹, Moana Machado Barbosa², Marcilea Silva Santos²

RESUMO

Os tumores estromais gastrointestinais (GISTs) são os tumores mesenquimais mais frequentes do tubo digestivo. São tumores originários das Células Intersticiais de Cajal. Podem acometer qualquer segmento gastrointestinal, predominando no estômago e jejuno, porém no duodeno é uma localização rara, ocorrendo em torno de 3% a 5% dos pacientes acometidos por GIST. Entre 10% a 30% são completamente assintomáticos, sendo descobertos acidentalmente durante endoscopia, diagnósticos radiológicos e até durante intervenções cirúrgicas devido a várias razões. Se presente, os sintomas clínicos são inespecíficos e incluem: cólica abdominal, sensação de saciedade precoce, flatulência, prolongado sangramento gastrointestinal, anemia de origem desconhecida, perda de peso, vômitos e abdômen agudo. Na tomografia computadorizada, que é considerada como técnica de referência, os GISTs se apresentam tipicamente como massas grandes, bem delimitadas, heterogêneas e, às vezes, exofíticas. Para o seu tratamento, preconiza-se a exérese cirúrgica.

Descritores: neoplasias gastrointestinais; tumores do estroma gastrointestinal; procedimentos cirúrgicos do sistema digestório; duodeno.

ABSTRACT

Gastrointestinal stromal tumors (GISTs) are the most common mesenchymal tumors in the gastrointestinal tract. They arising from interstitial cells of Cajal. Can affect any gastrointestinal segment, predominantly in the stomach and jejunum, however the duodenum is a rare location, occurring in about 3% to 5% of patients affected by GIST. About 10% - 30% of GIST are completely asymptomatic, discovered incidentally during the endoscopic, radiologic diagnostics as well as during surgical interventions performed for various reasons. If present, the clinical symptoms are non-specific and include: abdominal pain, early satiety, flatulence, prolonged gastrointestinal bleeding, anemia of unknown origin, weight loss, vomiting, acute abdomen. On Computed Tomography which is considered as the reference technique, GISTs typically present as large, well delineated, heterogeneous and sometimes exophytic masses. For its treatment, it is recommended surgical excision.

Key-words: gastrointestinal neoplasms; gastrointestinal stromal tumors; digestive system surgical procedures; duodenum.

INTRODUÇÃO

Os tumores estromais gastrointestinais (GIST) são os tumores mesenquimais mais comuns do trato gastrointestinal. Este grupo foi classificado com base em seu imunofenótipo específico que o difere de outros tumores não epiteliais do trato digestivo, incluindo leiomiossarcomas, neuromas, neurofibromas. Eles representam menos de 1% de todos os

tumores do trato gastrointestinal.¹ O diagnóstico pode ser confirmado via tomografia computadorizada ou pela identificação imuno-histoquímica do receptor KIT, além da presença de mutações nos genes KIT e PDGFRA.²

A incidência dos GISTs tem se elevado nos últimos anos em função de um melhor entendimento e difusão de conhecimento a respeito dos métodos diagnósticos.²

A Síndrome de Chilaiditi é uma condição rara, na qual ocorre interposição de um segmento gastrointestinal no espaço hepatodiafragmático. O objetivo deste trabalho é apresentar um caso clínico de GIST cujo tratamento foi exérese cirúrgica, descrevendo a apresentação pouco comum, suas características clínicas, histopatológicas e morfológicas, contribuindo para um melhor conhecimento desta doença.

RELATO DO CASO

Mulher, 57 anos, portadora de hipertensão arterial sistêmica, pré-diabética (glicemia de jejum 112 mg/dl), com cisto em quadrante inferior lateral na mama esquerda e refere quadro anêmico há três anos. Foi internada com urgência com quadro de hemorragia digestiva alta, hipotensão arterial (80 x 60 mmHg), mucosas desidratadas e hipocoradas (2+/4+) e abdômen sem sinais de tumorações ou irritação peritoneal. Solicitada Endoscopia Digestiva Alta (EDA), que demonstrou grande quantidade de coágulos no duodeno, optando-se por tratamento clínico.

Após realização de nova EDA, foi evidenciada uma lesão submucosa extensa com cerca de 5 cm de extensão, com topografia de segunda porção do duodeno e contralateral a papila biliar, com ulceração central rasa no ápice (Figura 1), pulsátil, comprometendo cerca de um terço da circunferência do órgão.

A ultrassonografia de abdômen mostrou uma massa sólida de contornos regulares medindo 7 x 7 x 6 cm. A tomografia computadorizada de abdômen mostrou massa sólida de contornos regulares, localizada entre o duodeno, fígado e pedículo renal direito, cujo aspecto sugeria patologia exofítica. Demonstrou também interposição de alças do intestino grosso no espaço hepatodiafragmático, sugestivo de Síndrome de Chilaiditi.

A paciente foi encaminhada para tratamento cirúrgico. A via de acesso escolhida foi uma incisão paramediana supraumbilical à direita, com acesso à segunda porção duodenal, realização da manobra de Kocher com exposição ampla deste segmento, sendo visualizado um tumor sólido abdominal e fixo a borda anti-mesentérica da segunda porção duodenal (Figuras 2 e 3).

Prosseguiu com exérese da lesão via secção duodenal, com margem de segurança (1 cm), anastomose duodeno-

Rev. Fac. Ciênc. Méd. Sorocaba, v. 16, n. 1, p. 40 - 42, 2014

1. Residente em Cirurgia Geral - Universidade Federal Minas Gerais

2. Médica Emergencista

Recebido em 9/9/2013. Aceito para publicação em 2/12/2013.

Contato: eduardoasgois@yahoo.com.br

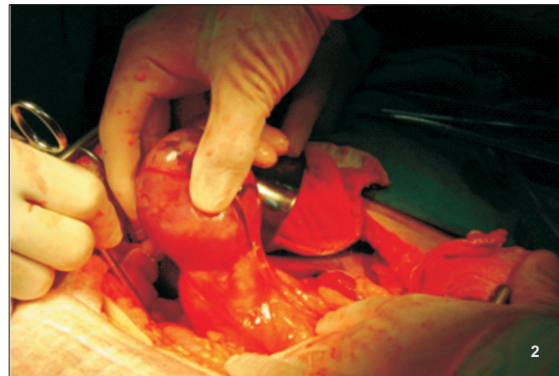
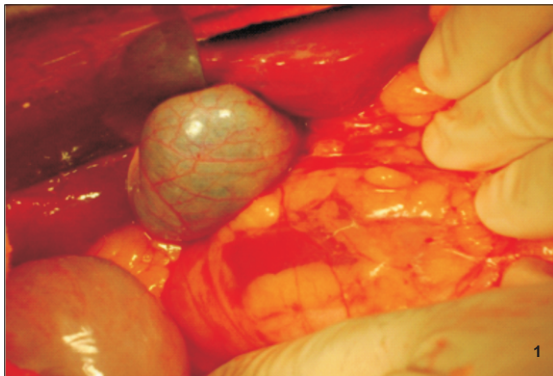
duodenal boca-a-boca, sentido transversal em dois planos com sutura utilizando vicryl 3.0 e PDS 3.0, colocação de dreno laminar no flanco direito, revisão de hemostasia da cavidade abdominal e síntese da parede abdominal. A peça cirúrgica foi enviada para análise histopatológica cujo exame macroscópico demonstrou tumor de aproximadamente 7 x 6

cm de diâmetro; já o microscópico mostrou uma neoplasia fusocelular, número de mitoses maior que 5/50 CGA, com focos de necrose.

A imunohistoquímica demonstrou tumor estromal gastrointestinal (GIST) com antígeno positivo (anti-cd117) para neoplasia de origem duodenal.



Figura 1. Lesão submucosa



Figuras 2 e 3. Visualização do tumor e Manobra de Kocher

Obs.: figuras em cores disponíveis na versão *on line* desta revista (<http://revistas.pucsp.br/rfcm>).

DISCUSSÃO

Na literatura médica são descritos três tipos de interposição hepatodiafragmática: interposição do cólon transverso e/ou intestino delgado no espaço subfrênico anterior direito, interposição do cólon ou estômago no espaço extraperitoneal direito e interposição do cólon transverso no espaço sub-frênico posterior direito.³

Dentre os muitos fatores predisponentes, os mais frequentes relacionados com possíveis alterações anatômicas entre fígado, cólon e diafragma, como diminuição do tamanho do fígado, defeitos congênitos dos ligamentos hepáticos, má-rotação ou mobilidade anormal do intestino, alongamento do cólon ou estreitamento da inserção no mesentério, alteração do nervo frênico, eventração diafragmática e aumento do diâmetro torácico.⁴ Outros fatores também relatados: constipação crônica, cirurgia abdominal prévia, obesidade e aerofagia.⁴

Geralmente assintomática, esta circunstância é relatada como um achado ocasional em exame radiológico, sendo denominada de Sinal de Chilaiditi, mas pode ser

acompanhada de dor abdominal, náuseas, vômitos, anorexia, constipação e menos geralmente associada a complicações severas, como obstrução intestinal aguda, sendo denominada de Síndrome de Chilaiditi.

Embora a síndrome de Chilaiditi possa ser tratada de forma conservadora, com repouso no leito, descompressão nasogástrica, dieta líquida e enemas, o procedimento cirúrgico deve ser considerado quando os sintomas não respondem à terapia conservadora ou há sinais de complicação.^{5,6}

Mazur and Clark,⁷ em 1983, foram os primeiros a utilizar o termo “tumor estromal gastrointestinal” para descrever os tumores mesenquimais que não demonstravam características estruturais e imunohistoquímicas de células neuronais de Schwann ou de células musculares.

O tumor estromal gastrointestinal (GIST) representa uma entidade patológica distinta que compreende cerca de 1% dos tumores gastrointestinais. A maioria dos GISTs resulta da ativação oncogênica do receptor Kit tirosina-quinase ou de seu

homólogo, o receptor alfa do fator de crescimento derivado de plaqueta (PDGFRa). Este tumor tem sob o ponto de vista de sua histogênese a mesma linhagem das Células Intersticiais de Cajal.⁸ A origem desta célula explica que tanto as características mio gênica quanto neurogênica podem estar presentes.⁹

Não há um consenso sobre a predominância de sexo acometido. Alguns estudos demonstram uma leve predominância no sexo masculino,^{1,10,11} outros revelaram predominância do sexo feminino.^{2,4}

Os GISTs permaneceram raramente diagnosticados até os anos 90. Hoje em dia, representam os tumores mais comuns de origem mesenquimal do trato gastrointestinal. O tumor estava localizado na porção distal do duodeno, uma localização incomum. Os levantamentos nacionais não especificaram a topografia dos GISTs de intestino delgado,^{2,8} enquanto Joensuu¹² demonstrou que de todos os GISTs, apenas 3% a 5% se localizam no duodeno.

Os tumores estão frequentemente localizados próximos à ampola de Vater, o que ajuda a determinar as estratégias do tratamento cirúrgico. No caso, o tumor estava localizado a 2 cm da papila.

A maioria dos GISTs possui associação com sangramento gastrointestinal, associado à melena; ocasionalmente com sangramento massivo.¹³ Outros sintomas como dor abdominal, sensação de plenitude pós-prandial, inchaço ou icterícia por obstrução da papila de Vater. Nossa paciente deu entrada com quadro de hemorragia digestiva alta de grande monta, cuja endoscopia digestiva alta (EDA) demonstrou presença de coágulos pós-estabilização hemodinâmica. Uma EDA posterior levantou a suspeita.

O tratamento de escolha é a excisão cirúrgica. Caso não retirado, pode evoluir com metástases para cavidade peritoneal, fígado, pulmão e ossos. Já a disseminação linfonodal é rara, e estudos demonstraram que não há valor comprovado em realizar uma ressecção linfonodal.^{13,14}

A fim de minimizar a morbidade e riscos operatórios, optamos por não realizar ressecção linfonodal. Devido à sua consistência friável, há o risco de ruptura, devendo ser estritamente evitada por ocasionar implantes peritoneais e hemorragia.

Em relação às técnicas cirúrgicas é levado em conta sua localização e tamanho. Pequenos tumores podem ser tratados com excisão local e fechamento da parede duodenal, caso o lúmen remanescente seja suficiente para não atrapalhar o trânsito intestinal. A segunda opção é a ressecção segmentar do duodeno com duodenojejunostomia, o que realizamos em nossa paciente. A terceira opção é a duodenopacreatectomia, para tumores cuja localização é próxima à ampola de Vater.⁹

Miettinen *et al.*¹³ relataram em seus estudos a ressecção segmentar com duodenojejunostomia em 45% dos casos, contra 20% de excisão local e 20% de duodenopacreatectomia. Já Uehara¹⁵ relatou uma proporção maior de pacientes submetidos à duodenopacreatectomia, atingindo valores de 40%.

REFERÊNCIAS

1. Cichoż-Lach H, Kasztelan-Szczerbińska B, Stomka M. Gastrointestinal tumors: epidemiology, clinical Picture, diagnosis, prognosis and treatment. *Polskie Archiwum Medycyny Wewnętrznej*. 2008;118(4):216-20.
2. Valadão M, Linhares E, Monteiro M, Fernandes DS, Vidal EI, Saraiva CS, et al. Perfil dos portadores de GIST operados no Estado do Rio de Janeiro: Estudo multicêntrico SBCO. *Rev Bras Cancerol*. 2009;55(2):145-9.
3. Van Everdingen KJ, Feldberg MA. Diagnostic image Chilaiditi syndrome. *Ned Tijdschr Geneesk*. 2001;145(42):20-6.
4. Matthews J, Beck GW, Bowley DM. Chilaiditi syndrome and recurrent colonic volvulus. *Rev Nav Med Serv*. 2001;87(2):111-2.
5. Altomare DF, Rinaldi M, Petrolino M, Sallustio PL, Guglielmi A, Pannarale OC, Chilaiditi's syndrome. Successful surgical correction by colopexy. *Tech Coloproctol*. 2001;5:173-5.
6. White JJ, Chavez EP, Souza J. Internal hernia of the transverse colon Chilaiditi syndrome in a child. *J Pediatr Surg*. 2002;37(5):802-4.
7. Manzur MT, Clark HB. Gastric stromal tumors. Reappraisal of histogenesis. *Am J Surg Pathol*. 1983;7:507-19.
8. Oliveira RPB, Pannain VL, Portari Filho PE, Salomão AR, Iglesias AC, Oliveira CAB. Tumor estromal gastrointestinal: análise de fatores relacionados ao prognóstico. *Rev Col Bras Cir*. 2007;34(6):374-80.
9. Mennigen R, Wolters HH, Schulte B, Pelster FW. Segmental resection of the duodenum for gastrointestinal stromal tumor (GIST). *World J Surg Oncol*. 2008;105(6):1-6.
10. Salazar LIF, Gago TA, Rubiales AS, Jiménez BV, De La Fuente RA, Hernández JMG. Tumores de la estroma gastrointestinal (GISTS): aspectos clínicos. *Rev Esp Enferm Dig*. 2007;99:19-24.
11. Neves LRO, Oshima CTF, Artigiani-Neto R, Yanaguibashi G, Lourenço LG, Forones NM. Ki67 and p53 in gastrointestinal stromal tumors – GIST. *Arq Gastroenterol*. 2009;46(2):116-20.
12. Joensuu H. Gastrointestinal stromal tumor (GIST). *Ann Oncol*. 2006;17(10):280-6.
13. Miettinen M, Kopczynski J, Makhlof HR, Sarlomo-Rikala M, Györfy H, Burke A, et al. Gastrointestinal stromal tumors, intramural leiomyomas, and leiomyosarcomas in the duodenum: a clinicopathologic, immunohistochemical, and molecular genetic study of 167 cases. *Am J Surg Pathol*. 2003;27:625-41.
14. Fujimoto Y, Nakanishi Y, Yoshimura K, Shimoda T. Clinicopathologic study of primary malignant gastrointestinal stromal tumor of the stomach, with special reference to prognostic factors: analysis of results in 140 surgically resected patients. *Gastric Cancer*. 2003;6:39-48.
15. Uehara K, Hasegawa H, Ogiso S, Sakamoto E, Shibahara H, Igami T. Gastrointestinal stromal tumor of the duodenum: diagnosis and treatment. *Geka*. 2001;63:1058-61.