

GIST PEDIÁTRICO Y WILDTYPE. ULTIMAS PUBLICACIONES EN ASCO 2018



En **EEUU** y en **Inglaterra** hay dos grupos de trabajo muy importantes sobre gist pediátrico y Wildtype- también llamado GIST de “tipo salvaje”(WT). Son pacientes en los que su GIST no tiene mutaciones en c-KIT o PDGF.

Estos grupos se denominan “Clínicas de gist pediátrico y Wildtype” y representan un esfuerzo de colaboración entre médicos científicos investigadores , pacientes y familiares que comparten el objetivo de ayudar a pacientes jóvenes con este tipo GIST.

En la última reunión de **ASCO 2018**, investigadores de la “Clínicas de gist pediátrico y Wildtype” de Inglaterra han presentado un informe sobre los resultados de 3 años de investigación y trabajo de estas investigaciones

Tumores del estroma gastrointestinal sindrómico pediátrico, adolescente, de tipo salvaje (PAWS-GIST): Informe de la clínica PAWS-GIST del Reino Unido.

Autores

[Venkata Ramesh Bulusu](#), [Ruth Casey](#), [Olivier Giger](#), [Eamonn Maher](#), [Richard Hardwick](#), [Nicholas Carroll](#)...[Mostrar más](#)

Antecedentes:

Se formó un grupo de gist pediátrico, adolescente, de tipo salvaje y sindrómico (PAWS-GIST, por sus siglas en inglés) en el Reino Unido como un esfuerzo conjunto entre especialistas en GIST, pacientes y cuidadores. El objetivo era crear conciencia, realizar investigaciones, comprender la biología y desarrollar nuevos tratamientos. La clínica se estableció en Cambridge, Reino Unido en 2014 y se celebra 3 veces al año. Presentamos nuestros 3 años de experiencia.

Métodos:

Los pacientes con GISTS de tipo salvaje fueron invitados a registrarse para la clínica en el sitio web (www.pawsgistclinic.org.uk). Los pacientes fueron revisados por un panel de expertos: oncólogos, cirujanos, patólogos, endocrinólogos y genetistas de cáncer. 8 pacientes fueron vistos en cada clínica. Se realizaron pruebas moleculares incluyendo inmunohistoquímica de succinato deshidrogenasa (SDH) B, secuenciación de genes SDH, hipermetilación del promotor SDHC. A los pacientes y a las familias se les ofrecieron pruebas en la línea germinal de los genes SDH después del asesoramiento. Se alentó activamente a todos los pacientes y cuidadores a que proporcionaran comentarios sobre su experiencia.

Resultados:

Total de pacientes registrados: N = 60. Hombre: 20; mujer 40. Edad media 38 años (rango 14-76 años). Ubicación del tumor primario: 67% fueron gástricos y 33% del intestino delgado.

Los GIST deficientes en SDHB (n=23) fueron gástricos, con una relación hombre: mujer de 9:14.

Los resultados preliminares de la prueba de línea germinal muestran que las mutaciones de la subunidad SDHA son las más comunes, seguidas de las mutaciones en las subunidades SDHB, C y D y las epimutaciones en SDHC.

Se observaron 10 GIST en pacientes con neurofibromatosis-1 (NF-1), ubicados principalmente en el intestino delgado y con frecuencia multifocales.

20 pacientes han sido tratados con inhibidores de tirosina cinasa. No se observaron respuestas objetivas con imatinib. La estabilización de la enfermedad se observó con mayor frecuencia con regorafenib.

Conclusiones

La clínica PAWS-GIST es la segunda clínica de este tipo en el mundo después de la clínica del Instituto Nacional de Salud de EE. UU. en Bethesda. El énfasis durante los primeros tres años fue aumentar la conciencia, la recopilación de datos, adquirir experiencia y desarrollar una plataforma de investigación. Se estableció un banco de tumores GIST nacional en el Reino Unido. La clínica nos ha ayudado a enfocarnos en las necesidades de los pacientes y cuidadores y a colaborar con otros equipos para desarrollar nuevas terapias para este raro subgrupo de pacientes con GIST.

Texto integro y original:

http://ascopubs.org/doi/abs/10.1200/JCO.2018.36.15_suppl.e23519

FUENTE:



Mas información:

Inglaterra:



<https://pawsgistclinic.org.uk/index.html>

<https://www.facebook.com/PAWSGIST/>

Estados Unidos:



<https://liferaftgroup.org/wildtype-gist/>



<https://ccr.cancer.gov/gist>