**Introdução:** O Tumor Estromal Gastrointestinal - GIST é o tumor mesenquimal que, embora seja raro, representa a maioria dos tumores mesenquimais do trato digestivo, sendo mais frequentemente encontrado no estômago acometendo, preferencialmente, homens de meia-idade e idosos. A remoção cirúrgica é o tratamento de escolha, tendo em vista os sintomas e suas possíveis complicações. Este trabalho apresenta relevância pois trata de um caso de sucesso de remoção cirúrgica do tumor localizado em uma região menos frequente. **Descrição do caso:** Paciente homem, 37 anos, pedreiro, relata desconforto e dor em pontada na região do hipogástrio, ao sentar-se ou ajoelhar, sem irradiação e de início há 3 ou 4 meses. Ex – etilista, nega vômitos, alteração intestinal, febre, perda ponderal, sangramentos, tabagismo, hipertensão, diabetes mellitus e alergias. Regular estado geral, afebril, acianótico e hidratado, pressão arterial 120X80mmHg, frequência cardíaca 83bpm, frequência respiratória 16irpm e temperatura axilar 37ºC. Aparelho respiratório com murmúrio vesicular presente e sem ruídos adventícios. Abdome semigloboso, indolor à palpação, sem irritação peritoneal, ruídos hidroaéreos presentes e apresenta massa palpável endurecida em hipogástrio e fossa ilíaca direita. Exame laboratorial indica sódio e potássio elevados. Na tomografia do abdome inferior foi relatada formação expansiva hipodensa, com atenuação cística multisseptada com medidas estimadas em cerca de 13,0x12,6x7,5cm localizada em região hipogástrica de provável origem neoplásica. Na ressonância magnética verificou-se volumosa lesão sólida na região mesogástrica com extensão para a pelve e próstata de dimensões aumentadas. O exame histopatológico confirmou a hipótese, atestando neoplasia mesenquimal fusocelular e a partir de uma hepatectomia parcial, atestou-se neoplasia mesenquimal metastática. Foi identificada tumoração em raíz do mesentério de conteúdo solido cístico, nodular de aproximadamente 25cm em seu maior diâmetro. Aderida ao apêndice cecal e ao intestino delgado a 1 metro do ângulo de Treitz com lesão na borda antimesentérica. Na conduta cirúrgica foi realizada lise de aderências para liberação do tumor, ressecção de lesão e apêndice cecal com ponto transfixante no coto apendicular. Ressecção em cunha do delgado para retirada da peça, colecistectomia e hepatectomia parcial no segmento V em sua borda inferior com margem de 2cm da lesão e posterior hepatotomia com pontos hemostáticos. Terminado o procedimento sem intercorrências. **Discussão:** Os GIST são tumores raros com uma incidência anual de 15 casos por milhão. Podem surgir em qualquer local do tubo digestivo, contudo o estômago é o sítio mais frequente. No caso relato, o tumor estava aderido ao apêndice cecal e intestino delgado, indo de encontro a epidemiologia tornando o caso mais raro. A clínica e os exames de imagem indicam lesão compatível, porém o diagnostico só é confirmado após realização de exames histopatológicos. A terapêutica consiste na ressecção cirúrgica completa, realizada no caso. Para evitar a disseminação tumoral, é fundamental não lesar a pseudocápsula. Tal fato foi considerado durante o procedimento de modo que aquela permaneceu íntegra. Mesmo com todos os cuidados, os tumores apresentam alto índice de reincidência e não respondem bem a quimioterapia e radioterapia. Por esses fatos, e pelo enquadramento do tumor em alto risco, o emprego da ressecção cirúrgica é o procedimento indicado e realizado nesses casos.