

# Rectum gastrointestinalis stromális tumora. Esetismertetés

Bara Tivadar<sup>1</sup>, ifj. Bara Tivadar<sup>1</sup>, Azamfirei Leonard<sup>2</sup>, Bancu Ligia<sup>3</sup>, Szederjesi János<sup>2</sup>, Daniela Podeanu<sup>4</sup>

Marosvásárhelyi Orvosi és Gyógyszerészeti Egyetem, <sup>1</sup>2. sz. Sebészeti Klinika, <sup>2</sup>Anesztézia és Intenzív Terápia Klinika, <sup>3</sup>2. sz. Belyógyászati Klinika, <sup>4</sup>Radiológiai Klinika

## Tumoră stromală gastrointestinală rectală. Prezentare de caz

Tumorile stromale gastrointestinale se dezvoltă în peretele tractului digestiv, în celule mezenchimale nediferențiate, cu punct de plecare de la nivelul celulelor interstițiale Cajal. Cea mai frecventă localizare a tumorilor stromale este stomacul, urmată de intestinul subțire, mai rar colon-rect, epiplon. Simptomatologia bolii este determinată de localizarea tumorii. Prezentare de caz: Un pacient de 65 ani s-a prezentat cu rectoragie la ambulanța clinicii. La 1/3 inferioară a rectului, pe partea dreaptă, a prezentat o formațiune tumorală hemoragică de 3×4 cm, care s-a continuat pararectal și paraanal într-o rezistență mare. Biopsia din tumora rectală pune în evidență necroza, iar din tumora pararectală un proces malign. Am efectuat amputația rectală abdominoperineală și extirparea formațiunii tumorale pararectale. Diagnosticul de tumoră stromală a fost confirmat de examenul imunohistochimic. Rezultate: La 22 de luni postoperatorie, pacientul este fără acuze, iar examenul CT abdominal este negativ. Concluzii: Diagnosticul tumorii stromale este dificil de stabilit, este confirmat mai ales postoperator, prin examen histopatologic și imunohistochimic. Localizarea rectală a tumorii stromale este rară. Tumorile stromale gastrointestinale au potențial malign, motiv pentru care este necesară urmărirea postoperatorie a bolnavilor.

*Cuvinte cheie: tumora stromală gastrointestinală, rect.*

## Stromal gastrointestinal tumor. Case presentation.

The stromal gastrointestinal tumors appear at the level of the intestinal wall from nonspecific mesenchymal cell with descent from Cajal interstitial cells. The most frequent localization of stromal tumor is the stomach, followed by the small bowel, rarely the colon and epiplon. The symptomatology of the disease is determined by the localization of the tumor. Case presentation: 65 year old patient with rectorrhagia was admitted from the emergency room. At the level of 1/3rd right inferior rectum was revealed a 3×4 cm hemorrhagic tumor with pararectal and paraanal extension. The endoscopic rectal biopsy of the rectal tumor showed necrosis and malignancy was proved from the pararectal extension. We performed abdominoperianal rectal amputation with ablation of the pararectal tumor. The diagnosis of stromal tumor was confirmed by immunohistochemical examination. Results: 22 months postoperative, the patient showed no symptoms and the abdominal CT-scan was negative. Conclusions: the diagnosis of stromal tumors is difficult, in most cases it is performed postoperatively by histopathological and immunohistochemical examination. Rectal localization of stromal tumors is rare. Stromal gastrointestinal tumors present potential malignancy and therefore postoperative control is highly recommended.

*Keywords: stromal gastrointestinal tumor, rectum*

Orvostudományi Értesítő, 2009, 82 (2): 109-111

www.orvtudert.ro

A gastrointestinalis stromális tumorok (GIST) a tápcsatorna falának differenciálatlan mesenchymalis sejtjeiből kiinduló ritka daganatok [1, 9]. Ezeket a daganatokat sokáig simaizom, vagy idegi eredetűnek tartották. A GIST elnevezést 1983-ban Mazur és Clark vezette be nonepithelialis daganatok heterogén csoportjának meghatározására [8, 14]. Az addig használt terminológia leiomyoma, leiomyosarcoma, leiomyoblastoma, schwannoma, epitheloid leiomyoma volt [5, 15]. Az elektronmikroszkópos és immunohisztokémiai vizsgálatok bebizonyították, hogy a gastrointestinalis stromális tumorok a gyomor-bél traktus mesenchymalis daganatainak egy heterogén alcsoportja, melyek a Cajal-féle interszticiális sejtekből indulnak ki, vagy ezek pluripotens precursoraiból [9, 13]. A Cajal-féle sejtek a gyomor-bél traktus falában a körkörös izomrétegben található meg, de főleg a gyomor és jejunum szintjén [10, 15].

A gastrointestinalis stromális tumorok leggyakrabban a gyomorban (60-70%), vékonybélben (20-30%), ritkábban a colon-rectumban (5-10%) fordulnak elő [4, 8]. Gyakran kiújulnak, metasztázist főleg hematogén úton, vagy peritoneális szóródás által képeznek. Nyirok áttétek ritkán jelentkeznek, ezeknek előfordulása szerzők szerint változik 0-10% között [11, 13]. GIST-k lefolyása, klinikai viselkedése atípusos, ezért a prognózist nehéz meghatározni.

## Esetismertetés

S.K. 65 éves férfi beteg, 2007. I. 15. véres széklet miatt jelentkezett ambulancián. A rectum alsó harmadában 3 × 4 cm vérző exulcerált tumort találtunk, ami jobboldalt paraanalis és pararectalis egy nagy rezisztenciában folytatódott. A rectumból végzett biopszia szövet-nekrózisra, míg a pararectalis tumorból végzett gyors szövettani vizsgálat malignus elváltozásra utalt. Abdominoperineális rectum és a pararectalis tumor extirpációt végeztünk (1., 2. ábra). A szövettani és immunohisztokémiai vizsgálatok nyújtották a végleges diagnózist. Szövettani vizsgálat, makroszkópikus leírás: a rectumban 45 × 30 mm ulcerovegetatív daganat, pararectalis 136 × 93 mm jól körül határolt, elasztikus, fehéres barnásan csíkozott daganat. Mikroszkópikus leírás: a rectális daganat infiltrálja az összes rétegeket, az adventiciát is kötegekben elhelyezkedő orsó alakú sejtek alkotják. A citoplazma sápadt, hólyagos, ovoid sejtmag, 12 mitózis/10 mező, 40-es objektívvel, infiltrálja az anus felőli részt. Nyirokcsomókban (9 nyirokcsomó) nincs áttét. Immunohisztokémiai vizsgálat: CD 117 pozitív, CD 34 negatív.

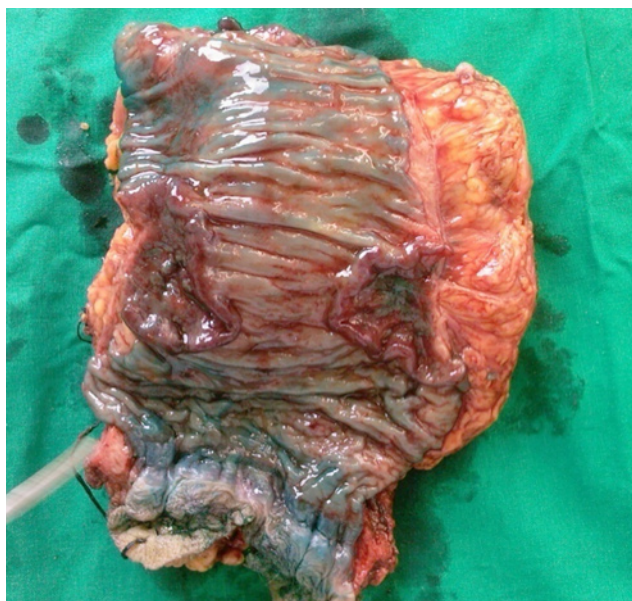
## Eredmények

Műtét utáni lefolyás szövődménymentes, 14. nap a beteg otthonába bocsátottuk. Az utánkövetésünk 22 hónap, a betegünk panaszmentes, hasi CT kontroll negatív.

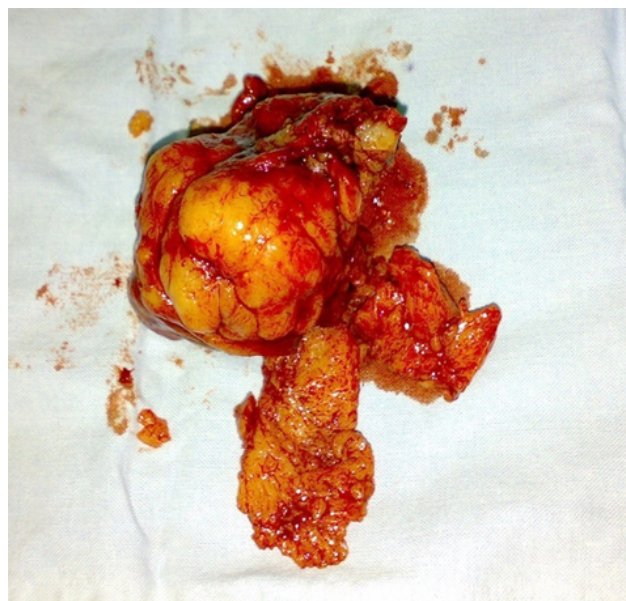
Dr. Bara Tivadar

547530 Maroszentgyörgy – Sângeorgiu de Mureș  
str. Principală 1028 A

e-mail: barativadar@yahoo.com



1. ábra. Rectalis GIST – rectumi rész



2. ábra. Rectalis GIST – pararectalis rész

## Megbeszélés

A gastrointestinalis stromális tumorok ritka daganatok, a tápcsatorna malignomáinak majdnem 3%-át (1-3%) alkotják [9, 10]. Az elektronmikroszkópos és immunohisztokémiai vizsgálatok alapján a mesenchymalis eredetű gastrointestinalis daganatokat felosztották stromális daganatra, leiomyomára és schwannomára. A GIST makroszkópiusan a szerv falában jól körülhatárolt fehér csomóként, a metszeten fehér, esetleg vérrel csíkozott halhúsra emlékeztet [14, 15]. Szövettanilag orsó, vagy epitheloidsejtes formákat különböztetnek meg. Immunohisztokémiailag a GIST-re a CD 117 és CD 34 antigén pozitívítás jellemző, ritkán jelenkezik SMA, vagy desmin pozitívítás [3, 4]. Immunohisztokémiai vizsgálatok alapján a GIST-t elkülöníthetjük a leiomyomától, schwannomától. Leiomyomára jellemző, hogy a desmin és SMA pozitív, CD 117, CD 34 negatív, míg a schwannoma esetén S 100 fehérje pozitív CD 117, CD34 antigének negatívak [11, 12]. A GIST immunohisztokémiai jellegzetessége a CD 117, ami egy c-kit protoonkogén fehérje (c-kit gén terméke), tiroxinkináze aktivitású transzmembrán (sejthártya) receptor, a stemsejtek növekedési faktorának receptora [3, 4]. A c-kit protoonkogén a kromoszómán a 4q 1 – 21 pozícióban helyezkedik el [6, 7]. A CD 117 rendszerint erős, diffúz pozitívítást mutat a citoplazmában [7, 12]. A GIST CD 117 pozitívítása általában 72-99 %, de lehet 5-20 % is [12, 13].

A GIST főleg a középkorúak betegsége 50-70 éves korban gyakori, ritka 40 év alatt és nagyon ritka gyerekeknél, nemek szerinti eloszlása azonos [2, 15]. Klinikai megnyilvánulása függ a daganat méretétől, lokalizációjától. Okozhat hasi diszkomfortot, fájdalmat, gastrointestinalis vérzést, intestinalis obstrukciót, vagy tünetmentes. A rectális elhelyezkedésű GIST leggyakrabban hematocheziában nyilvánul meg, vagy digitális vizsgálatkor tapintható tumor. A betegünk hematocheziával jelentkezett és tapintható pararectális tumorról, ami a rectumból indult.

A GIST tok nélküli, de jól körülhatárolt daganat, kemény, vagy puhább tapintatú, metszési felszíne hússzerű, nagyobb léziók gyakran cisztikus degenerácót, vagy centrális nekrozist mutatnak [15]. A nyálkahártya ulcerációja béltraktusi vérzésben nyilvánul meg. A daganat megjelenése a szervek serosáján, vagy a csepleszen malignitásra utal [4, 10].

A gastrointestinalis stromális daganatok agresszivitását nehéz meghatározni. A malignitásban szerepet tulajdonítanak a daganatok lokalizációjának, a vékonybélben levő GIST-ek malignusabbak, mint a gyomron levők, vagy a colorectálisak gyakran okoznak peritoneális, májattéteket [4, 5]. A lokalizáció mellett szerepet tulajdonítanak a daganatok méretének (2 cm-nél nagyobbak malignusabbak) a serosa, vagy nyálkahártya inváziójának, mitózisok számának [10, 14]. A magas mitózis szám malignitásra utal. Viszont találkozhatunk kis méretű, 2 cm-nél kisebb, alacsony mitózis számú daganattal, amely metasztázist képezhet. Ma elfogadott a Fletcher-féle felosztás: nagyon alacsony, alacsony, közepes és magas rizikójú gastrointestinalis stromális daganatokra, ami a potenciális kiújulás és áttétképzés lehetőségén alapszik, jobb megközelítést mutat, mint a régebbi benignus és malignus felosztás [10]. A GIST-ek potenciálisan malignus daganatoknak tekinthetők és a beteget követni kell élete végéig. A mi esetünk a Fletcher-féle felosztás alapján a magas rizikójú stromális daganat-csoportba tartozik és a beteg műtét utáni követése szükséges.

A GIST kezelés alapja a műtét, de vannak akik a daganat széles excízióját lymphadenectomiával, mások a daganat excízióját 2 cm szabad (tumormentes) széllal javallják [1, 11]. A lymphadenectomia elvégzésének szükségességét az utóbbi időben megkérdőjelezzik, mivel a nyirokcsomó metastázisok gyakorisága kisebb 10%-nál (0-10%), a mi esetünkben 9 megvizsgált nyirokcsomóban nem találtak metasztázist. A metasztázisok, recidívák, inoperabilis esetek a sebészi kezelése mellett 2002-től az imatinib mesylate (Glivec) kezelést alkalmazzák [2, 3, 6].

## Következtetések

A gastrointestinalis stromális tumorok műtét előtti diagnózisa nehéz.

Végleges diagnózist rendszerint műtét után a szövettani és immunohisztokémiai vizsgálatok nyújtanak.

Stromális tumorok rectumi lokalizációja ritka.

Potenciálisan malignus tumorok és a betegek műtét utáni követése kötelező.

## Irodalom

- Alecu L., Costan I., Vitalariu A. et al. – *Tumoră stromală gastrică rezolvată pe cale laparoscopică*, Chirurgia, 2002, 97: 297-304.
- Bauer S., Corless C. L., Heinrich M. C. et al. – *Response to imatinib mesylate of a gastrointestinal stromal tumor with very low expression of Kit*, Cancer Chemother Pharmacol, 2003, 51: 261-265.
- Chandu de Silva M. V., Reid R. – *Gastrointestinal Stromal Tumors: C-kit Mutations, CD 117 Expression, Differential Diagnosis and Targeted Cancer Therapy with Imatinib*, Pathology Oncology Research, 2003, 9: 13-18.
- DeMatteo R. P., Lewis J. J., Leung D. et al. – *Two Hundred Gastrointestinal Stromal Tumors, Recurrence Patterns and Prognostic Factors for Survival*, Annals of Surgery, 2000, 231, 1: 51-58.
- Grigorovici A.L., Gavrilovici V., Moruzi V. et al. – *Un caz de tumoră stromală gastrică – raritate clinică și histopatologică*, Chirurgia, 2003, 98: 157-161.
- Joensuu H., Roberts P.J., Sarlomo-Rikala M. et al. – *Effect of the Tyrosine Kinase Inhibitor STI 571 in a Patients with a Metastatic Gastrointestinal Stromal Tumor*, N Engl. J Med, 2001, 344: 1052-1056.
- Kase S., Adachi H., Osaki M. et al. – *A case of Malignant Gastrointestinal Stromal Tumor of the Transverse Colon: Evaluation of Proliferation Activity*, Yonago Acta Medica, 2002, 45: 117-120.
- Kálmán K., Tarnóczy T., Pótó L. et al. – *Gastrointestinal stromal tumor in a single institute: is there an association to other gastrointestinal malignancies*, Magyar Sebészet, 2004, 57: 251-256.
- Neagu S., Zărnescu N. O., Costea R. et al. – *Tumori gastrice stromale – analiza clinică și histopatologică a patru cazuri*, Chirurgia, 2003, 98: 443-451.
- Popescu I., Andrei S. – *Gastrointestinal stromal tumors*, Chirurgia, 2008, 103: 155-170.
- Staffa R., Stupka Z., Krpensky A. et al. – *A Rare Case of Malignant Epiteloid Gastrointestinal Stromal Tumor. Case Report*, Scripta Medica (Brno), 2002, 75: 7-14.
- Stelow E. B., Stanley M. W., Mallery S. et al. – *Endoscopic Ultrasound-Guided Fine-Needle Aspiration Findings of Gastrointestinal Leiomyomas and Gastrointestinal Stromal Tumors*, Am. J. Clin. Pathol., 2003, 119: 703-708.
- Strickland L., Letson G.D., Muro-Cacho C.A. – *Gastrointestinal Stromal Tumors*, Cancer Control, 2001, 8: 252-261.
- Sugar I., Ondrejka P., Istvan G. et al. – *Gastrointestinal stromal tumors in our practice*, Hungarian Journal of Surgery, 2001, 54: 371-375.
- Telkes G., Alföldy F., Perner F. et al. – *A Gastrointestinalis Stroma Tumorok sebészeti kezelésében szerzett tapasztalataink néhány eset kapcsán*, Magyar Sebészet, 2004, 57: 257-260.