

Nowotwory podścieliskowe przewodu pokarmowego GIST występują rzadko i są opisywane od ok. 5 lat. Choroba występuje równie często u obu płci. Dotyczy głównie osób w wieku średnim i podeszłym, średnia zachorowań przypada na 50.–60. rok życia.

GIST najczęściej umiejscowiony jest w żołądku – 60–70 proc. Jelito cienkie to 20–30 proc. lokalizacji guza. W 10 proc. występuje w innych częściach przewodu pokarmowego: w przetyku, jelicie grubym, odbytnicy.

Rozmiary guzów GIST wynoszą od kilku milimetrów aż do 30 cm średnicy.

Radykalne leczenie chirurgiczne jest podstawową metodą dającą szansę wyleczenia chorych z mięsakiem podścieliska przewodu pokarmowego GIST.

Po radykalnym leczeniu chirurgicznym nawrót występuje w 60–70 proc. przypadków. 5-letnie przeżycie po operacji waha się od 35 do 65 proc. Jeżeli zmiana jest nieoperacyjna lub podczas operacji stwierdzono przerzuty, to mediana przeżycia wynosi rok. GIST rozprzestrzenia się przez przerzuty do wątroby lub/i rozrost wewnątrzbrzuszny (rozsiew śródtrzewnowy).

Przedstawiono przypadek 70-letniej chorej z ogromnym guzem jamy brzusznej. Guz wypełniał śródbrzuszne i nadbrzuszne, przemieszczając narządy w obrębie brzucha. Tak duży guz spowodował trudności w jego chirurgicznym usunięciu. Z powodu ucisku i naciekania wątroby w okresie pooperacyjnym nastąpiło utrzymujące się krwawienie z powierzchni wątroby. Z tej przyczyny po kilku dniach chora była reoperowana.

Po weryfikacji preparatów histopatologicznych okazało się, że olbrzymi guz brzucha – GIST – jest wznową nowotworu GIST żołądka, operowanego 8 lat wcześniej.

Słowa kluczowe: GIST, C-kit, nowotwór mezenchymalny.

Interesujący przypadek wznowy nowotworu GIST

An interesting case of recurrence of the gastrointestinal stromal tumor (GIST)

Janusz Godlewski, Grażyna Kuciel-Lisieska

Oddział Chirurgii Onkologicznej, Szpital MSWiA w Olsztynie

Wstęp

GIST (*gastrointestinal stromal tumor*) jest nowotworem podścieliskowym przewodu pokarmowego, pochodzenia mezenchymalnego. Nowotwory typu GIST są rozróżniane od ok. 5 lat [1]. Cechą wyróżniającą i charakterystyczną oraz ważnym kryterium diagnostycznym dla nowotworów GIST jest dodatnia reakcja immunohistochemiczna przeciw antygenowi CD 117 [1–3]. Jest to rzadki nowotwór przewodu pokarmowego, stanowiący mniej niż 1 proc. ogólnej liczby nowotworów przewodu pokarmowego. Szacunkowe dane dotyczące Polski mówią o zachorowaniach na GIST 400–700 osób rocznie, z czego 120–200 przypadków to postać złośliwa nowotworu [4]. Choroba występuje równie często u obu płci. Dotyczy głównie osób w wieku średnim i podeszłym, średnia zachorowań przypada na 50.–60. rok życia [1, 3].

GIST najczęściej umiejscowiony jest w żołądku – 60–70 proc. przypadków, natomiast 20–30 proc. występuje w jelicie cienkim. W 10 proc. występuje w innych częściach przewodu pokarmowego: w przetyku, jelicie grubym, odbytnicy [1–3, 5]. Zdarza się lokalizacja guza GIST w sieci, krezce, okolicy zaotrzewnowej. Rozmiary guzów GIST wynoszą od kilku milimetrów aż do 30 cm średnicy [5]. Wzrost guza ma charakter rozprężająco-naciekowy. Makroskopowo guz tworzy najczęściej dobrze odgranicozoną pseudotorebkę. Przekrój guza jest włóknisty, większe guzy wykazują w środku degenerację torbielowatą (pseudotorbiele) lub centralną martwicę krwotoczną [3]. Radykalne leczenie chirurgiczne jest podstawową metodą, dającą szansę wyleczenia chorych z mięsakiem podścieliska przewodu pokarmowego GIST [1, 3, 5].

Po radykalnym leczeniu chirurgicznym nawrót występuje w 60–70 proc. przypadków. 5-letnie przeżycie po operacji waha się od 35 do 65 proc. [1, 5]. Jeżeli zmiana jest nieoperacyjna lub podczas operacji stwierdzono przerzuty, to mediana przeżycia wynosi rok. GIST rozprzestrzenia się przez przerzuty do wątroby lub/i rozrost wewnątrzbrzuszny (rozsiew śródtrzewnowy) [1].

Ważnym aspektem chemioterapii adjuwantowej nowotworów GIST jest zastosowanie nowego leku – imanitibu, celowanego inhibitora kinazy tyrozynowej. Lek ten jest modelowym przykładem nowej grupy chemioterapeutyków. Odpowiedź na leczenie wynosi 70–90 proc., przy dobrej tolerancji leku [1, 3].

Odkrycia ostatnich kilku lat, dotyczące nowotworów GIST, ukazują postęp, jaki dokonał się w dziedzinie onkogenezy i histogenezy nowotworów oraz metod diagnostycznych i terapeutycznych.

Własne spostrzeżenia

Chora w wieku 70 lat, 18.11.2003 r. została przyjęta na Oddział Chirurgii Onkologicznej Szpitala Onkologicznego w Olsztynie w celu planowego leczenia operacyjnego guza jamy brzusznej. Chora skarżyła się na narastające od

Gastrointestinal stromal tumors, GIST, are rare tumors which have been described for about 5 years.

The illness occurs in men and women equally and mostly concerns middle aged patients and older. The average age of onset is about 50-60 years. GIST is mostly located in the stomach (60-70%) and small intestine (20-30%). In 10% of patients GIST is located in other parts of the alimentary tract: esophagus, large intestine or rectum. Size of GIST ranges from a few millimeters to 30 cm in diameter. The basic method giving patients with gastrointestinal stromal tumor, GIST, a chance to be cured is the radical surgical treatment. After radical surgical operations the recurrence rate is 60-70%. 5-year survival after the operation occurs in about 35-65% of cases. The mean survival is 1 year if the tumor is inoperative or during the operation metastases are found. GIST metastasizes to the liver or results in an intraabdominal growth.

This paper presents the case of a 70-year-old man with enormous abdominal tumor. Such large tumor was difficult to be removed surgically. Pressure and infiltration on liver in the postoperative time resulted in continuous bleeding from the liver surface. That is the reason why the patient was reoperated in the following days. The histopathological examination showed that large abdominal tumor was the recurrence of stomach GIST operated 8 years before.

Key words: GIST, c-kił, mesenchymal tumors.

pół roku powiększanie się obwodu brzucha bez dolegliwości bólowych. W przebytych chorobach podała zapalenie żył kończyn dolnych w październiku 2003 r. i resekcję żołądka z powodu nowotworu w 1995 r.

W badaniu klinicznym powłoki brzucha były wysklepione powyżej klatki piersiowej i napięte na dużym guzie. Guz był wyczuwalny przy obmacywaniu, zajmował całe śródbrzusze i nadbrzusze.

W badaniu TK jamy brzusznej stwierdzono obecność olbrzymiej masy patologicznej o wym. 21–11 cm. Górny biegun guza lokalizował się pod prawą kopułą przepony, dolny sięgał w obręb miednicy. Guz miał nieregularną ścianę, grubości do 1 cm. Wnętrze guza stanowiła w większości treść płynna. Masa w znacznym stopniu wpukłała się w obręb prawego płata wątroby, powodując jego uciśnięcie, a także przemieszczenie wątroby w całości w kierunku lewej strony jamy brzusznej. Prawa nerka również w całości lokalizowała się po stronie lewej jamy brzusznej w sąsiedztwie nerki lewej. Nie uwidoczniło prawidłowego nadnercza prawego. Trzustka również w znacznym stopniu była uciśnięta i zepchnięta ku stronie lewej. Żyła główna i aorta po stronie lewej kręgosłupa. Nie stwierdzono radiologicznych cech naciekania tych struktur jamy brzusznej. Węzły chłonne jamy brzusznej nie były powiększone.

Chorą operowano 24.11.2003 r. Podczas operacji stwierdzono olbrzymi guz prawej okolicy podwątrobowej, związany z prawym płatem wątroby. Płat ten modelował się na guzie. Guz był otorbiony i wypetniony płynem. Opróżniono go więc z brunatnej treści i w całości wypreparowano z torebką.

W tym samym dniu, z powodu utrzymującego się krwawienia z wątroby, wykonano relaparotomię. Krwawienie z powierzchni wątroby utrzymywało się, dlatego też powtórnie chorą operowano 25.11.2003 r., wykonując *packing* wątroby. Następnego dnia przeprowadzono operację usunięcia serwet, a na powierzchni operowanej wątroby położono Tachocomb. Podczas tego zabiegu odnaleziono mały fragment guza naciekającego w jednym miejscu jelito cienkie i ten fragment jelita wycięto.

Podczas leczenia chorej w szpitalu przetoczono ogółem 24 jednostki masy erythrocytarnej. Uzyskano stopniowy powrót do zdrowia i wypisano chorą do domu w stanie ogólnym dobrym.

Opis histopatologiczny preparatu pooperacyjnego: 1) guz o średnicy 19 cm. Na obwodzie pas spoiętego fragmentu barwy kremowej, grubości od kilku milimetrów do 1,7 cm. W części centralnej zwyrodniały, włóknikowaty, z bezpostaciowymi masami i ze skrzepami krwi. Powierzchnia guza gładka, guz posiada własną torebkę. Mikroskopowo: Prawdopodobnie GIST. Aktywność mitotyczna 5 f/10 p.w. Desmina (-), CD 34 (+). Zmianę usunięto z torebką własną bez tkanek otaczających; 2) guzek jelita cienkiego średnicy 1,8 cm, kremowy, spoięty, przy brzegach widoczne fragmenty błony śluzowej jelita. Mikroskopowo: Prawdopodobnie GIST. Aktywność mitotyczna 0 f/10 p.w. Desmina (-), CD 34 (+). Zmianę usunięto w całości; 3) wykonano weryfikację guzka żołądka z preparatu z 1995 r. Po wykonaniu barwień immunohistochemicznych rozpoznanie powinno brzmieć: Prawdopodobnie GIST. Aktywność mitotyczna 5 f/10 p.w. Desmina (-), CD 34 (+). Po konsultacji w Zakładzie Patologii Centrum Onkologii w Warszawie – CD 117 (+).

Omówienie

Przedstawiony przypadek kliniczny pokazuje trudności, jakie stwarza w leczeniu operacyjnym olbrzymi guz jamy brzusznej, który uciska i przemieszcza narządy w obrębie brzucha. Utrzymujące się uporczywie krwawienie związane było z uciskiem i naciekaniem wątroby przez guz nowotworowy. Zniesienie ucisku w jamie brzusznej po wycięciu guza spowodowało miażdżowe krwawienie z powierzchni operowanej wątroby.

Powyższy przypadek przedstawia też naturalny przebieg choroby GIST. W 1995 r. u chorej wykonano resekcję żołądka z powodu nowotworu. Według

obecnej weryfikacji histopatologicznej preparatu pooperacyjnego był to pierwotny guz GIST (nowotwory typu GIST są różniane od ok. 5 lat i obecnie istnieje możliwość weryfikacji wcześniejszych rozpoznań histopatologicznych na podstawie aktualnych badań immunohistochemicznych). Cechą charakterystyczną dla nowotworów GIST jest dodatnia reakcja immunohistochemiczna przeciw antygenowi CD 117, jest to przykład postępu w diagnostyce histopatologicznej.

Występujące u chorej umiejscowienie guza pierwotnego w żołądku jest najczęstsze i wynosi ok. 60–70 proc. lokalizacji nowotworu [1–3, 5]. Guz operowany obecnie był rozszewem śródtrzewnym nowotworu. Wyłącznie rozrost wewnątrzbrzuszny następuje w 30 proc. przypadków szerzenia się choroby [1]. W tym przypadku jest to złośliwy przebieg nowotworu GIST, a wskazują na to nawrót choroby; rozszew śródtrzewny nowotworu; rozmiary guza – powyżej 10 cm; liczba mitoz w preparacie histopatologicznym 5 f/10 p.w. [3, 5].

Piśmiennictwo

1. Ruka W, Rutkowski P, Szawłowski A, Nowecki Z, Nasierowska-Guttmejer A, Grzesiakowska U. Współczesne postępowanie u chorych na mięsaki podścieliskowe przewodu pokarmowego (GIST-gastrointestinal stromal tumors). *Nowotwory* 2003; 53: 537-42.
2. Miettinen M, Majidi M, Lasota J. Pathology and diagnostic criteria of gastrointestinal stromal tumors (GISTs): a review. *Eur J Cancer* 2002; 38 Suppl 5: S39-51.
3. Chandu de Silva MV, Reid R. Gastrointestinal stromal tumors (GIST): C-kit mutations, CD117 expression, differential diagnosis and targeted cancer therapy with Imatinib. *Pathol Oncol Res* 2003; 9 (1): 13-9.
4. Stachura J, Limon J, Ruka W, Karcz D. GIST, nowotwory podścieliskowe (stromalne) przewodu pokarmowego. *Via Medica* 2002.
5. Pihorecky I, Cheney RT, Kraybill WG, Gibbs JF. Gastrointestinal stromal tumors: current diagnosis, biologic behavior and management. *Ann Surg Oncol* 2000; 7 (9): 705-12.
6. Lin SC, Huang M, Zeng CY, Wang TI, Liu ZL, Shiay RK. Clinical manifestations and prognostic factors in patients with gastrointestinal stromal tumors. *World J Gastroenterol* 2003; 9 (12): 2809-12.
7. Zalecenia postępowania diagnostyczno-terapeutycznego w nowotworach złośliwych u dorosłych. Krzakowski M (red.). *Polska Unia Onkologii* 2003; 344-50.

Adres do korespondencji

lek. **Janusz Godlewski**
Oddział Chirurgii Onkologicznej
Szpital MSWiA
ul. Wojska Polskiego 37
10-228 Olsztyn
e-mail: janusz350@poczta.onet.pl