

STANISŁAW MILNEROWICZ<sup>1</sup>, MARTA STRUTYŃSKA-KARPIŃSKA<sup>1</sup>,  
ALICJA MARKOWSKA-WOYCIECHOWSKA<sup>2</sup>, JERZY RABCZYŃSKI<sup>2</sup>

## Guz stromalny przestrzeni zaotrzewnowej wywodzący się z dwunastnicy – przedstawienie przypadku

### Retroperitoneal Stromal Tumour Arising from the Duodenum – Case Presentation

<sup>1</sup> Katedra i Klinika Chirurgii Przewodu Pokarmowego i Chirurgii Ogólnej AM we Wrocławiu

<sup>2</sup> Katedra i Zakład Anatomii Patologicznej AM we Wrocławiu

#### Streszczenie

Guzy stromalne należą do kategorii nowotworów pochodzenia mezenchymalnego, a ich cechą charakterystyczną jest nadekspresja białka c-KIT (CD117). Występują stosunkowo rzadko i stanowią około 3% wszystkich złośliwych nowotworów przewodu pokarmowego. Autorzy przedstawiają przypadek 72-letniego mężczyzny z guzem stromalnym wychodzącym z dwunastnicy o średnicy około 30 cm. W przedoperacyjnych badaniach pomocniczych (TK, USG) stwierdzono obecność litotorbielowatej zmiany w przestrzeni zaotrzewnowej po stronie prawej jamy brzusznej, powodującej ucisk na żyłę czczą dolną, jelito cienkie i prawą połowę okrężnicy. Chory był leczony operacyjnie z dobrym wynikiem. Guz wyluszczone w całości z wycięciem fragmentu ściany dwunastnicy w miejscu wyjścia guza. Śródoperacyjnie nie stwierdzono przerzutów nowotworu. Ostateczne rozpoznanie guza stromalnego potwierdzono badaniami immunohistochemicznymi. Biorąc pod uwagę wielkość guza w połączeniu z potwierdzoną w badaniach immunohistochemicznych wysoką ekspresją PCNA, opisywany nowotwór można zakwalifikować do tzw. guzów granicznych (*borderline*). W artykule omówiono obraz kliniczny, sposoby leczenia operacyjnego, rokowanie oraz obraz histologiczny i immunohistochemiczny guzów stromalnych (Adv Clin Exp Med 2005, 14, 1, 175–178).

**Słowa kluczowe:** guz stromalny, przestrzeń zaotrzewnowa, dwunastnica.

#### Abstract

Gastrointestinal stromal tumours (GISTs) are defined as a category of mesenchymal neoplasms showing immunopositivity for c-KIT protein (CD117). Gastrointestinal stromal tumours occur relatively rarely and they constitute about 3% of all malignant neoplasms of the gastrointestinal tract. Authors present a 72-year-old man with gastrointestinal stromal tumour arising from the wall of the duodenum. Preoperative auxiliary investigation (CT, US) revealed the presence of a retroperitoneal solid-cystoid mass on the right side of the abdomen exerting pressure on the inferior caval vein, the small bowel and the right part of the colon. The patient was operated on with good results. The tumour was resected with part of the anterior wall of the duodenum from which the tumour arose. Intraoperatively no metastases were noted. The immunohistochemical examinations confirmed the diagnosis of GIST. The size of the tumour connected with high PCNA expression allow to qualify the tumour to the so-called borderline group. The authors discuss the clinical features, methods of surgical treatment, prognosis, histology and immunohistochemistry of GISTs (Adv Clin Exp Med 2005, 14, 1, 175–178).

**Key words:** gastrointestinal stromal tumor, retroperitoneal space, duodenum.

Guzy stromalne przewodu pokarmowego (GISTs – *gastrointestinal stromal tumours*) należą do grupy stosunkowo rzadkich nowotworów mezenchymalnych, występujących zarówno w prze-

wodzie pokarmowym, począwszy od przełyku aż po odbytnicę, jak też w jamie brzusznej i przestrzeni zaotrzewnowej [1]. Opierając się na obrazie histologicznym, wcześniej nowotwory te kła-

syfikowano jako mięśniaki gładkokomórkowe, mięśniaki gładkokomórkowe zarodkowe, mięsakomięśniaki gładkokomórkowe, nerwiaki i nerwiakowłókniaki [1, 2]. Od czasu wprowadzenia technik immunohistochemicznych do badań histologicznych grupa guzów stromalnych jest zaliczana do specyficznej kategorii guzów pochodzenia mezenchymalnego, wykazujących, w badaniach immunohistochemicznych ekspresję antygenu CD117 oraz CD34 [1–3].

Guzy stromalne należą do nowotworów występujących stosunkowo rzadko i stanowią około 3% wszystkich złośliwych nowotworów przewodu pokarmowego. Najczęściej guzy stromalne występują w żołądku – około 50–70%, najrzadziej w przełyku – 1–5%, w obrębie jelita cienkiego częstość ich występowania jest oceniana na około 30% [4]. Mogą występować w różnym wieku, częściej jednak pojawiają się w 5–7 dekadzie życia [5]. Objawy kliniczne są bardzo różne – od przypadkowo wykrywanych, bezobjawowych, z reguły małych i łagodnych guzków, po guzy duże, przeważnie złośliwe, charakteryzujące się nieswoistymi dolegliwościami bólowymi w obrębie jamy brzusznej, powodującymi często objawy niedrożności, krwawienia lub też przedziurawienia przewodu pokarmowego [1, 5].

Diagnostyka guzów stromalnych jest trudna [6]. Badania kontrastowe przewodu pokarmowego w przypadkach guzów przełyku, żołądka lub jelit wykazują obrazy mało swoiste, trudne w różnicowaniu z rakami. Badania ultradźwiękowe mają umiarkowaną czułość w wykrywaniu guzów stromalnych, a badania tomograficzne pozwalają na uwidocznienie około 80% patologii związanej z obecnością tych guzów.

Celem niniejszego doniesienia jest przedstawienie przypadku chorego z olbrzymim guzem stromalnym przestrzeni zaotrzewnowej, wychodzącym ze ściany dwunastnicy.

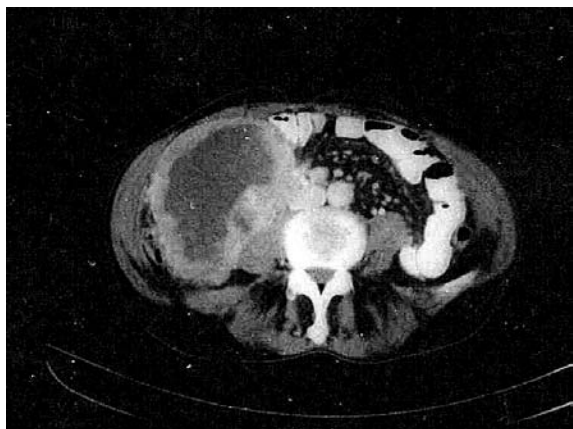
## Opis przypadku

72-letni mężczyzna (hist. chor. Nr 386/2004), został skierowany do leczenia operacyjnego do Kliniki Chirurgii Przewodu Pokarmowego i Chirurgii Ogólnej AM z powodu guzowatej zmiany w obrębie jamy brzusznej, potwierdzonej badaniem TK. W wywiadzie chorobowym podawał okresowo występujące dolegliwości typu wieńcowego oraz przebyty przed kilku laty zawał mięśnia sercowego. Przed miesiącem, po bardzo silnym ataku bólu z narastającym wzdęciem brzucha i trudnościami w oddawaniu moczu, chory został przyjęty na oddział wewnętrzny. Poza wspomnianym incydentem bólowym pacjent nigdy nie od-

czuwał żadnych dolegliwości w obrębie jamy brzusznej. W czasie przyjęcia do Kliniki był w dobrym stanie ogólnym. W pozycji stojącej, a zwłaszcza w pozycji leżącej widoczna asymetria brzucha z wyraźnym uwypukleniem powłok w prawym śródbrzuszu. Przy badaniu palpacyjnym – brzuch niebolesny, po prawej stronie wyczuwalny duży, policykliczny guz, słabo ruchomy, nienaciekający powłok, o gładkiej powierzchni, sięgający od nadbrzusza do podbrzusza prawego bez łączności z wątrobą. Zarówno w badaniu TK, jak i w wykonanym badaniu USG jamy brzusznej stwierdzono, poniżej dolnego bieguna nerki prawej, w nadbrzuszu i śródbrzuszu litotorbielowatą zmianę o wymiarach około 18 × 12 cm, uciskającą żyłę główną dolną oraz poprzecznicę, wstępnicę i jelitio cienkie. Opisywana w badaniu TK i USG zmiana, wychodząca z przestrzeni zaotrzewnowej, nie wykazywała łączności z trzustką. Nie stwierdzono powiększonych węzłów chłonnych (ryc. 1). Pozostałe badania dodatkowe, w tym laboratoryjne, nie wykazywały odchyśleń od stanu prawidłowego.

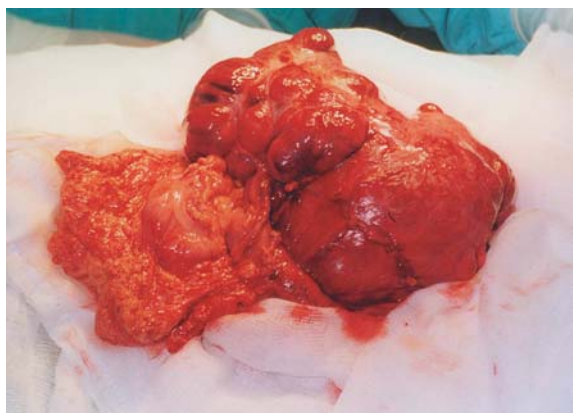
Chorego operowano 11.02.2004 r. w znieczuleniu ogólnym. Po otwarciu jamy otrzewnowej z cięcia przezprostnego w nad- i śródbrzuszu prawym stwierdzono torbielowatą, bogato unaczynioną, policykliczną guz o średnicy około 25–30 cm, niewykazujący łączności z wątrobą, słabo ruchomy (ryc. 2). Na dolno-przyśrodkowej i dolnej powierzchni guza opięta krezka jelita cienkiego, a na dolno-bocznej i bocznej – kątnica i wstępnica. Powierzchnia tylna guza wchodziła natomiast do przestrzeni zaotrzewnowej, uciskając żyłę główną dolną, ale bez jej naciekania, była złączona z torebką tłuszczową prawej nerki i ściśle łączyła się z przednią powierzchnią części poziomej dwunastnicy. Guz wyłuszczone w całości (ryc. 3). Wycięto fragment przedniej ściany dwunastnicy, z której guz wychodził. Dwunastnicę zszyto poprzecznie szwem dwuwarstwowym. Okolicę zdrenowano. Najdłuższy wymiar skośny wyciętego guza wynosił 30 cm, a poprzeczny 20 cm. Na przekroju – guz lito-torbielowaty, wielokomorowy, barwy szarobordowej, zawierający treść krwistą.

Badanie histologiczne i immunohistochemiczne wyciętego guza (Nr 260308) wykazało utkanie nowotworu bogatokomórkowe, złożone z przemieszanych komórek wrzecionowatych i epiteloidalnych o różowej cytoplazmie z niezbyt licznymi podziałami mitotycznymi (ryc. 4). W obrębie guza nie stwierdzono martwicy. Reakcja immunohistochemiczna z wimentyną, CD117 i CD34 dodatnia w cytoplazmie komórek nowotworowych (ryc. 5). Reakcja z desminą, aktyną mięśniową, białkiem S100 i GFAP – ujemna. W reakcji z Ki-67 dodatnią reakcję stwierdzono w < 1% komórek nowotworowych, a 40% komórek wykazywało ekspresję PCNA.



**Ryc. 1.** Obraz TK wykazujący w przestrzeni zaotrzewnowej lito-torbielowatą zmianę o średnicy około 20 cm po prawej stronie jamy brzusznej

**Fig. 1.** CT scan showing solid-cystoid mass about 20 cm in diameter on the retroperitoneal space of the right side of the abdomen



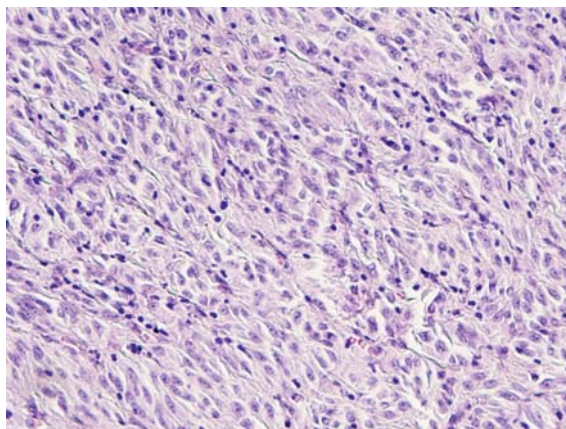
**Ryc. 2.** Śródoperacyjny obraz guza

**Fig. 2.** Intraoperative view of the tumour



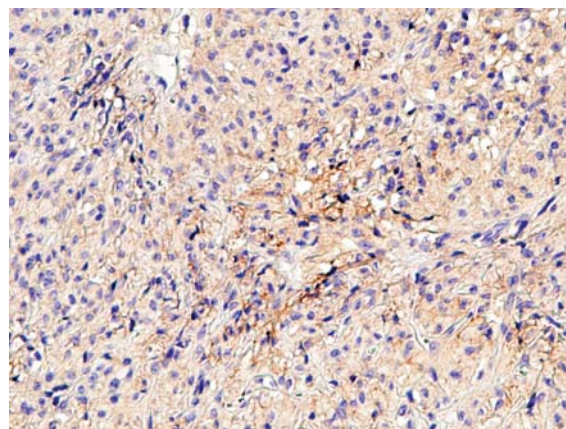
**Ryc. 3.** Wycięty guz

**Fig. 3.** View of the resected tumor



**Ryc. 4.** Mikroskopowy obraz guza ukazujący utkanie złożone z komórek wrzecionowatych i nabłonkowopodobnych o różowej cytoplazmie, widoczne pojedyncze podziały mitotyczne (barw. HE, pow. 220×)

**Fig. 4.** Microscopic view demonstrating a cellular focus of the tumour composed of spindle and epithelioid cells with eosinophilic cytoplasm and single mitoses (HE staining, mag. ×220)



**Ryc. 5.** Obraz mikroskopowy przedstawiający dodatnią reakcję immunohistochemiczną z CD117 (pow. 220×)

**Fig. 5.** Photomicrograph demonstrating CD117 positivity of the tumour cells (magn. ×220)

Przebieg pooperacyjny był niepowikłany, rana wygojona przez rychłozrost. Kontrolne badanie RTG wykazało sprawny pasaż kontrastu przez dwunastnicę i dalsze odcinki przewodu pokarmowego. Chorego wypisano z kliniki w 12. dobie po operacji w dobrym stanie ogólnym.

## Omówienie

Leczeniem z wyboru guzów stromalnych (GISTs) jest chirurgiczne wycięcie całej zmiany z bezpiecznym marginesem, zapewniającym radykalność zabiegu [4]. Ostateczne rozpoznanie opie-



ra się na badaniu immunohistochemicznym. Niezmiennie ważne jest określenie potencjalnej złośliwości guza, zależnej od stopnia nieprawidłowych podziałów komórkowych i ekspresji jądrowych antygenów proliferacyjnych – Ki-67 i PCNA [1–7]. U przedstawionego chorego w badaniu immunohistochemicznym ekspresja Ki-67 wynosiła zaledwie 0,3%, natomiast PCNA 40%, a średnica guza około 30 cm.

Ryzyko przerzutów w guzach stromalnych jest proporcjonalne do wielkości nowotworu. Przy guzach o średnicy do 2 cm ryzyko jest bardzo małe, natomiast w guzach dużych, o średnicy powyżej 10 cm, ryzyko jest bardzo duże i prawie we wszystkich przypadkach pojawiają się przerzuty i wznowa miejscowa [1, 2, 4, 7]. U operowanego chorego, mimo iż zmiana była bardzo duża (średnica guza około 30 cm), nie stwierdzono przerzutów ani do okolicznych węzłów chłonnych, ani przerzutów odległych, w szczególności do wątroby. Wielkość guza w połączeniu ze stwierdzoną w badaniach immunohistochemicznych wysoką ekspresją PCNA pozwoliła natomiast zakwalifikować opisywany nowotwór do tzw. guzów granicznych (*borderline*), co obliuguje do prowadzenia ścisłej okresowej kontroli klinicznej.

W odniesieniu do metod operacyjnych należy podkreślić, że przy mniejszych zmianach, zwłaszcza w żołądku, z powodzeniem wprowadza się techniki małoinwazyjne. W opinii niektórych autorów laparoskopowa metoda operacji jest obiecującą alternatywą w leczeniu GIST [8].

Zmiany wychodzące z jelit cechuje z reguły większa złośliwość i już przy pierwszej operacji stwierdza się zazwyczaj przerzuty, głównie do wątroby, co jest złym czynnikiem rokowniczym [9]. Przy mniejszych zmianach, wychodzących ze ściany dwunastnicy, można wykonać klinowe wycięcie ściany z zachowaniem marginesu onkologicznego lub odcinkową resekcję dwunastnicy [10]. W przypadku opisywanego chorego dzięki zastosowaniu konwencjonalnej metody operacyjnej było możliwe wyluszczenie guza w całości z wycięciem w granicach zdrowych fragmentu ściany dwunastnicy, z której guz wychodził. Brak przerzutów, przy wielkości guza znacznie przekraczającej średnicę 10 cm i w połączeniu ze stosunkowo wysoką ekspresją PCNA, może być wstępnie dobrym czynnikiem rokowniczym. Należy jednak zachować dalszą, ścisłą okresową kontrolę kliniczną pacjenta.

## Piśmiennictwo

- [1] Weiss SW, Goldblum JR: Non-epithelial tumors. In: Enzinger & Weiss's Soft Tissue Tumors. Ed.: Weiss SW, Goldblum JR. Mosby, St. Louis–London–Philadelphia–Sydney–Toronto 2001, 344–347, 372–373.
- [2] Miettinen M, Lasota J: Gastrointestinal stromal tumors (GISTs): definition, occurrence, pathology, differential diagnosis and molecular genetics. Pol J Pathol 2003, 54, 3–24.
- [3] Rubin BP: Recent progress in the classification of soft tissue tumors: role of genetics and clinical implications. Curr Opin Oncol 2001, 13, 256–260.
- [4] Berman JJ, O'Leary TJ: Gastrointestinal stromal tumor workshop. Hum Pathol 2001, 32, 578–582.
- [5] Stachura J, Limon J, Ruka W, Karcz D: GIST – nowotwory podścieliskowe (stromalne) przewodu pokarmowego. Ed.: Filip D, Via Medica, Gdańsk 2002, 6–21.
- [6] Pithorecky I, Cheney RT, Kraybill WG: Gastrointestinal stromal tumors: current diagram of behavior, and management. Ann Surg Oncol 2000, 7, 705–712.
- [7] Silva MVC, Reid R: Gastrointestinal stromal tumors (GIST): C-kit mutations, CD117 expression, differential diagnosis and targeted cancer therapy with Imatinib. Pathol Oncol Res 2003, 9, 13–19.
- [8] Ludwig K, Wiener R, Bernhard J: Minimally invasive resections of gastric tumors. Chirurg 2003, 74, 632–637.
- [9] Wong NA, Young R, Malcomson RD, Nayar AG, Jamieson LA, Save VE, Carey FA, Brewster DH, Han C, Al-Nafussi A: Prognostic indicators for gastrointestinal tumours: a clinicopathological and immunohistochemical study of 108 resected cases of the stomach. Histopathology 2003, 43, 118–126.
- [10] Sakamoto Y, Yamamoto J, Takahashi H, Kokudo N, Yamaguchi T, Muto T, Makuuchi M: Segmental resection of the third portion of the duodenum for a gastrointestinal stromal tumor: a case report. Jpn J Clin Oncol 2003, 33, 364–366.

## Adres do korespondencji:

Stanisław Milnerowicz  
Katedra i Klinika Chirurgii Przewodu Pokarmowego  
i Chirurgii Ogólnej AM  
ul. Traugutta 57/59  
50-417 Wrocław  
e-mail: gastrosurgery@onet.poczta.pl

Praca wpłynęła do Redakcji: 16.03.2004 r.  
Po recenzji: 5.05.2004 r.  
Zaakceptowano do druku: 5.05.2004 r.

Received: 16.03.2004  
Revised: 5.05.2004  
Accepted: 5.05.2004