

kazuistika

LEIOMYOSARKÓM MECKELOVHO DIVERTIKLA - ZRIEDKAVÁ PRÍČINA AKÚTNEHO KRVÁCANIA DO DOLNEJ ČASTI TRÁVIACEHO TRAKTU

LEIOMYOSARCOMA IN MECKEL'S DIVERTICULUM - LESS FREQUENT CAUSES OF LOWER ACUTE GASTROINTESTINAL BLEEDING

DROBČO J.

CHIRURGICKÉ ODDELENIE NSP LIPTOVSKÝ MIKULÁŠ

Súhrn: Meckelov divertikul je zriedkavou príčinou kvácania do tráviaceho traktu u dospelých. Nádory Meckelova divertikla patria tiež k zriedkavým ochoreniam spôsobujúcim krvácanie do tráviaceho traktu. Leimyosarkómy predstavujú 10-20 % maligných tumorov tenkého čreva. V 1 % sú lokalizované v hrubom čreve. Tieto tumory sa nevyznačujú zvláštnou symptomatológiou. Táto je závislá od ich veľkosti, lokalizácie a histologického nálezu. Často sú príčinou urgentného výkonu. Predstavujeme raritný prípad leiomyosarkómu Meckelovho divertikla, ktorý bol príčinou akútneho krvácania do tráviaceho traktu a bol diagnostikovaný počas akútneho chirurgického výkonu. Leiomyosarkóm Meckelovho divertikla sa vyskytuje veľmi zriedkavo.

Kľúčové slová: Meckelov divertikul, leiomyosarkóm, krvácanie do tráviaceho traktu

Summary: Meckel's diverticulum is not a common cause of lower intestinal bleeding in the adult. A tumor arising in the diverticulum is a much less common cause of bleeding. Leiomyosarcomas represent 10-20 % of malignant tumors in the small bowel and 1 % of those located in the large bowel. These tumors have specific symptoms depending on their size, location and histology. Intestinal leiomyosarcomas may be the cause of numerous types of surgical emergency. We describe the case of an adult male with acute painless intestinal bleeding, the cause of which was a leiomyosarcom arising in a diverticulum Meckeli. It was diagnosed during an emergency exploratory celiotomy. The main cause of surgical emergency was an extremely rare complication of gastrointestinal leiomyosarcoma - intestinal bleeding.

Key words: Meckel's diverticulum, leiomyosarcoma, gastrointestinal bleeding

Úvod

Meckelov divertikul sa vyskytuje od 1 do 3 % u zdravej populácie. Je u väčšiny populácie asymptomatický po celý život. Krvácanie z divertikla je častejšie u detskej populácie, zriedkavejšie u dospelých (13). Sarkómy v gastrointestinálnom trakte (ďalej GIT) sa vyskytujú dosť zriedkavo. Iba 10 % zo všetkých sarkómov je lokalizovaných v GIT-e. Predstavujú 1-2 % zo všetkých maligných nádorov GIT-u. Väčšina z nich je klasifikovaná ako leiomyosarkómy - 98 %, (2,12). V tenkom čreve predstavujú 10-20 % všetkých maligných tumorov (8, 9, 17). V hrubom čreve je incidencia leiomyosarkómu 0,1-1 % (14, 19). Okolo 50 % leiomyosarkómov GIT-u vyžaduje urgentný chirurgický výkon (10). Asi 40 % leiomyosarkómov tenkého čreva spôsobí hemorágiu. (12). Leiomyosarkóm sa v Meckelovom divertikle vyskytuje v 44 % (11).

Kazuistika

45 ročný pacient bol prijatý na chirurgické oddelenie so známkami krvácania do GIT-u v popoludňajších hodinách. Ráno zistil prímes tmavej krvi v stolici, potom mal ešte 2x stolicu s prímesou čerstvej krvi. Cítil sa slabý. Nezvracal. Pociťoval bolesti v pravom podbrušku. V anamnéze má vredovú chorobu žalúdka. TK 110/70, P - 100/min., HB - 152 g/l pri príjme s spoklesom na druhý deň ráno na Hb - 82 g/l. V klinickom náleze bola naznačená rezistencia v pravom podbrušku s palpačnou citlivostou o priemere 6-7 cm. Ordinovaná konzervatívna terapia s následujúcimi vyšetreniami pre podozrenie na krvácajúci tumor GIT-u. Počas hospitalizácie sme vykonali nasledovné vyšetrenia:

Gastrofibroskopia žalúdka: nález v pažeráku, žalúdku a v dvanásťniku až po D III bol bez patologického nálezu a bez nálezu zdroja krvácania.

Kolonoskopia: bola možná len po lienálnu flexúru. Prítomná bola čerstvá krv v límene hrubého čreva.

Vzhľadom na pokračujúce známky krvácania bol pacient indikovaný na operačnú revíziu dutiny brušnej a chirurgický výkon podľa peoperačného nálezu.

Peroperačný nálež: Nachádzame tumor veľkosti 8x6x4 cm vyrastajúci z Meckelovho divertikla vo vzdialenosť cca 20 cm od coeka. Urobená jeho resekcia.

Histológia - diferencovaný leiomyosarkóm.

Mitotická aktivita: 1 mitóza na 10 polí veľkého zväčšenia. Ojedinele aj patologicke mitózy. Excízie z okraja resekátu tenkého čreva sú histologicky bez nádorových zmien.

Pooperačný priebeh prebehol bez závažnejších komplikácií až na hojenie rany per secundam v oblasti umbilika.

Doba hospitalizácie: 3 týždne.

Pooperačne sme ordinovali chemoterapiu: Adriamycin 75 mg/m²/d až 3 t, 6 kúr.

Chemoterapeutická kúra až na alopeciu prebehla bez závažnejších komplikácií.

Pacient je 1,5 roka od operácie bez známkov recidívy ochorenia.

Diskusia

Meckelov divertikul je zvyšok neobliterovaného ductus omphaloentericus. Vyskytuje sa asi u 1-3 % zdravej populácie. Je zväčša asymptomatický po celý život. Prvý krát ho popísal Lavatier už v roku 1672. J. Meckel ho popísal až v 1809 roku. V 10 % prípadov jeho vrchol fixovaný vláknitým pruhom k umbiliku. V 90 % prípadov je volne uložený v dutine brušnej. Jeho stena je tvorená všetkými vrstvami črevnej steny. V 50 % prípadov sa v ňom nachádza heterotropné tkanoivo. V 80 % prípadov je to sliznica žalúdka. Zriedkavejšie sa v ňom nachádza tkanoivo pankreasu, sliznica hrubého čreva, duodena, jejuina, alebo endometria (3, 13, 21).

Krvácanie z divertikla je častejšie u detskej populácie, zriedkavejšie u dospelých (3). Akútne krvácanie z črev býva miernejšie ako z hornej časti tráviacej rúry, je recidivujúce, anemizujúce. V tenkom čreve tvorí len asi 1-5 % krvácaní do GIT-u.

Maligné nádory tenkého čreva tvoria len od 1,5 % do 3,2 % všetkých malignómov GIT-u, z toho sarkómy predstavujú 33 % (2, 11). O to zriedkavejší je výskyt leiomyosarkómu v tejto lokalizácii. Dougherty v svojom súbore uvádzia, že najčastejšou lokalizáciou leiomyosarkómu je žalúdok so 47 % a až na druhom mieste je tenké črevo s 24 %. Ďalej nasleduje rektum s 11 %, kolon so 7 %, duodenum s 5 % a oesophagus s 5 % (5). Conlon a Spiliotis uvádzajú, že až 25-35 % všetkých sarkómov tráviaceho traktu je lokalizovaných v tenkom čreve (2, 19). Fiori a kol. zase uvádzajú trhona odlišné údaje, kde výskyt leiomyosarkómu v tenkom čreve uvádzajú 14,5 %, adenokarcinóm 44,2 %, karcinoid 27,6 %, lymfómu 10,5 % iné tvoria 3,2 % (7). V hrubom čreve je výskyt sarkómov nižší a predstavuje 6-10 % všetkých sarkómov tráviaceho traktu.

Incidencia sarkómov čreva je signifikantne vyšia u mužov než u žien (2, 19). Medián veku výskytu pre sarkómy tráviaceho traktu je 60 rokov (13).

Benigné nádory Meckelovho divertikla sú: lipóm, leiomyóm, neurofibróm, angióm.

Maligné nádory Meckelovho divertikla sú: leiomyosarkóm 44 %, karcinoid 36 % a adenokarcinóm 20 % (12).

Leiomyosarkóm v Meckelovom divertikle sa vyskytuje podľa Dixonova len v 18 % (4).

Fornaro uvádzajú výskyt v rozmedzí od 8-22 % s prevalenciou v 5 a 6 dekáde (12). Z uvedených údajov vyniká, že leiomyosarkóm Meckelovho divertikla sa vyskytuje veľmi zriedkavo. Potvrdením toho je aj literárny údaj, že Kusumoto v roku 1992 našiel v literatúre popísaných len 47 prípadov (7).

Od 1992 som v literatúre našiel len 2 prípady - podobný prípad ako nás publikovali Gajdabrus a Denisenko, Konotop, Rusko v 1994, kde leiomyosarkóm Meckelovho divertikla bol taktiež príčinou akútneho krvácania do GIT-u. Bol lokalizovaný vo vzdialosti 70 cm od coeka s rozmermi 3x5 cm. Antes a Basserman z Kemptenu, Nemecko v 1994 referujú o leiomyosarkóme Meckelovho divertikla, ktorý diagnostikovali pomocou enteroklýzy, s rozmermi 3x3,5 cm.

Klinicky sa nádory tenkého čreva manifestujú nasledovne:

Abdominalgia 63-70 %, palpovateľný tumor 35-40 %, enterrhagia 42,4-50 %, uzáver tenkého čreva 5-30 %, perforácia 7,1-33,4 %, astenia, anorexia 30 % (7). Medzi najčastejšie symptómy nádorov Meckelovho divertikla patrí bolesť a meléna. Iné symptómy ako palpovateľný tumor, intestinálna obstrukcia, pokles váhy, teplota, menej časté perforácie s peritonitidou alebo strangulácia tumoru sa vyskytujú zriedkavejšie. Zriedkavým nálezzom je taktiež hemoperitoneum.

Diagnostika - stanovenie diagnózy býva ťažké. Krvácanie z Meckelovho divertikla je charakteristické prímesou tmavocervenej krvi v stolici. Otázka angiografie v život ohrozujúcom krvácaní je otázná v malom krvácaní môže byť urobená – je otázna jej výtažnosť. Pomocným vyšetrením je vyšetrenie Technécium Tc 99m, ktoré môže preukázať Meckelov divertikel s heterotropnou žalúdočnou sliznicou, pretože Tc je akumulovaný v sliznici mucín produkujúcich bunkách (2, 8, 13, 18). Thus, McGrath a spol. tvrdia, že krvácanie napomáha včasnej diagnostike ochorenia a uvádzajú že až 40 % leiomyosarkómov sa prejavuje krvácaním do GIT-u (13). Z ďalších vyšetrení sa indikujú: GFS, kolonoskopia, USG, CT, MR, enteroklýza podľa ich dostupnosti a klinického stavu pacienta.

Liečba - jedinou efektívnu liečbu je chirurgická liečba zahrňúca širokú segmentálnu resekciju čreva (10 cm bezpečnostný okraj na čreve) s nádorovo zmeneným Meckelovým divertiklom, ktorý mála zahrňať aj širokú časť mesenteria. Thus, Hansen uvádzajú že 50 % všetkých sarkómov tráviaceho traktu vyžaduje urgentný chirurgický zákrok. Najčastejšou príčinou je perforácia a krvácanie do GIT-u (10, 21). Odpoved na chemoterapiu a rádioterapiu je nízka. Prognóza je lepšia než u iných sarkómov, pretože v tejto lokalizácii nádor rastie pomalšie a menej častejšie metastazuje. Najčastejšie metastazovanie je hematogennou cestou alebo intraperitoneálnym rozsevom (16). Ranchod uvádzá 2-ročné prežívanie sarkómov tenkého čreva v 60 % a Akwari uvádzá v 50 % 5-ročné prežívanie spoločne pre hrubé a tenké črevo (1, 17).

Záver

Krvácanie z leiomyosarkómu Meckelovho divertikla je zriedkavou príčinou krvácania do GIT-u u dospelých. Napriek tomu by sme mali pri akútном krvácaní do GIT-u pamätať na možnosť krvácania z nádorového postihnutia Meckelovho diver-

Literatúra:

- Akwari O. E.: Dozols R.R., Weiland L. H., Beahrs O. H.: Leiomyosarcoma of the small and large bowel. *Cancer* 1978; 42: 1375-1384.
- Conlon K. C., Casper E. S., Brennan M. F.: Primary gastrointestinal sarcomas: Prognostic variables. *AADE Ed J* 1995;2:26-31.
- Černý J.: Chirurgia tráviacej rúry., Osvetla, 1998, s. 254-256.
- Dixon A. Y., McAnaw M., McGregor D. H., Keushkerian S., Miller L. K., Pierce P.: Dual Carcinoid Tumors of meckeli Diverticulum Presenting as Metastasis in an Inguinal Hernia Sac: Case report with Literature review. *Am J Gastroenterol* 1998;83:1283-8.
- Dougherty Mathew J., Compton C., Talbert M., Wood William C.: Sarcomas of the Gastrointestinal Tract Ann Surg Nov. 1991, s. 569 až 574.
- Dunphy J. E., Way L. W.: Współczesne rozpoznanie i leczenie w chirurgii. PWZL Warszawa 1980, s. 654-655.
- Fiori E., Ansaldi A., Galati G., Graziano P., Drudi F. M., Maccioni F., Cangemi V.: Leiomyosarcoma in diverticolo diguinale. Presentazione di un caso e revisione della Letteratura. *Giorg. Chir.* Vol. 17-n. 5-pp. 269-275 Maggio 1996.
- Frost D. B., Mercaco P. D., Tyrell J. S.: Small bowel cancer: A 30-year review. *AADE Ed J* 1994;1:290-295.
- Garcia Marilla J. A., Sanchez Bueno F., Aguiar J., Parrilla Paricio P.: Primary small bowel malignant tumors. *Eur J Surg Oncol* 1994;20:630-634.
- Hansen C. P.: Leiomyosarcomas of the gastrointestinal tract. *Ann Chir Gynaecol* 1994;83:13-1.
- Kusumoto H., Yoshitake Hirokai, Mochida K., Kumashiro R., Sano Ch., Inutsuka S.: Adenocarcinoma in Meckel's Diverticulum: Report of a Case and Review of 30 Cases in the English and Japanese Literature *Am J Gastroenterol* Vol. 87, No 7, 1992, s. 910-913.
- Lienati A., Iacovoni P., Cavalero G., Dealessi M., Perrone F., Zanardi F., Anselmo E.: Il carinoide del diverticolo di Meckel. *Min Chir.*, Vol 50, No 5, 1995, s. 501-505.
- McGrath P. C., Neifeld J. P., Lawrence W., Kay S., Horsley J. S., Parker G. A.: Gastrointestinal sarcomas. Analysis od prognostics factors. *Ann Surg* 1987;206: 706-710.
- Miller L. S., Barbarevich Ch., Friedman L. S.: Less frequent causes of lower gastrointestinal bleeding. *Gastroenterology Clinics of North America*, Vol. 23, No. 1, 1994, s. 32-33.
- Minski B. D., Cohen A. M., Hajdu S. I.: Conservative mangement of anal leiomyosarcoma. *Cancer* 1991;68:1640-1643.
- Niv Y., Abu Avid S., Kopleman C., Oren M.: Torsion of leiomyosarcoma of Meckel's diverticulum. *Am J Gastroenterol* 1986;81:288-91.
- Ranchod M., Kempson R. L.: Smooth muscle tumors of the gastrointestinal tract and retroperitoneum. *Cancer* 1977;39:255-262.
- Serour F., Dona G., Birkenfeld S., Balassiano M., Krispin M.: Primary neoplasms of the small bowel. *J. Surg Oncol* 1992;49:29-34.
- Spiliotis J., Scopa C. D., Kyriakopoulou D., Pitsis A., Melachrinou M., Tzoracoleftherakis E., Androulakis J.: Smooth muscle tumors of the gastrointestinal tract. A 10-year experiance. *Eur J Surg Oncol* 1992;18: 580-584.
- Wolf O., glaser F., Kuntz C., Lehnert T.: Endorectal ultrasoud and leiomyosarcoma of the rectum. *Clin Invest* 1994;72:381-384.
- Nyhus L. M., Baker R. J.: Mastery of Surgery, Little, Brown, Boston, 1992, s. 1152-1164.