

ΜΗ ΔΙΑΓΝΩΣΘΕΝ ΛΕΙΟΜΥΟΣΑΡΚΩΜΑ ΛΕΠΤΟΥ ΕΝΤΕΡΟΥ ΤΟ ΟΠΟΙΟ ΟΔΗΓΕΙ ΣΕ ΕΓΚΟΛΕΑΣΜΟ: ΑΝΑΦΟΡΑ ΣΠΑΝΙΟΥ ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟΥ

Μ. Ζουλάμογλου¹, Α. Τερρά¹, Ο. Κατωπόδη², Γ. Λακιώτης¹, Α. Πολυδώρου¹
¹Χειρουργικό Τμήμα Ευρωκλινική Αθηνών, ²Ογκολογικό Τμήμα Ευρωκλινική Αθηνών

ΠΕΡΙΛΗΨΗ

Εισαγωγή:
Το λειομυοσάρκωμα (LMS) του λεπτού εντέρου αποτελεί σπάνια μεσεγχυματική κακοήθεια, η οποία μπορεί να εκδηλωθεί ως εγκολεασμός στους ενήλικες. Η διάγνωσή του συχνά καθυστερεί λόγω μη ειδικών συμπτωμάτων και αρνητικού ενδοσκοπικού ελέγχου.

Παρουσίαση Περιστατικού:
Άνδρας 62 ετών με εμμένουσα σιδηροπενική αναιμία και άτυπο κοιλιακό άλγος προσήλθε με οξεία κοιλία. Η αξονική τομογραφία ανέδειξε ειλεο-ειλεϊκό εγκολεασμό. Στη χειρουργική επέμβαση διαπιστώθηκε ενδοαυλικός μισχωτός πολύποδας 10 cm στο λεπτό έντερο. Η ιστολογική εξέταση επιβεβαίωσε LMS υψηλού πολλαπλασιασμού (Ki67 >80%), με καθαρά χειρουργικά όρια.

Αποτελέσματα:
Η μετεγχειρητική πορεία ήταν ομαλή και ο πλήρης σταδιοποιητικός έλεγχος δεν ανέδειξε μεταστατική νόσο. Ο ασθενής τέθηκε σε στενή ογκολογική παρακολούθηση.

Συμπεράσματα:
Το LMS πρέπει να λαμβάνεται υπόψη στη διαφορική διάγνωση εγκολεασμού ενηλίκων. Η έγκαιρη απεικόνιση, η άμεση χειρουργική αντιμετώπιση και η ιστοπαθολογική διάγνωση είναι κρίσιμες για την πρόγνωση αυτών των σπάνιων κακοηθειών.

Επικοινωνία

Μενέλαος Ζουλάμογλου
Χειρουργικό Τμήμα Ευρωκλινική Αθηνών
Email: mzoulamoglou@euroclinic.gr

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Το λειομυοσάρκωμα (LMS), μια μεσεγχυματικής προέλευσης κακοήθεια του λεπτού εντέρου, αποτελεί σπάνια μορφή καρκίνου (1,2%) [1], αλλά όταν εμφανίζεται μπορεί να αποτελέσει σημαντική αιτία εγκολεασμού στους ενήλικες. Τα περιστατικά που έχουν περιγραφεί στη διεθνή βιβλιογραφία την τελευταία δεκαετία είναι ελάχιστα.

Παρουσιάζουμε περιστατικό ασθενούς με εμμένουσα σιδηροπενική αναιμία και αρνητικές ανώτερες και κατώτερες ενδοσκοπήσεις πεπτικού, ο οποίος εμφάνισε άτυπα κοιλιακά άλγη και προσήλθε στα ΤΕΠ με εικόνα οξείας κοιλίας λόγω εγκολεασμού λεπτού εντέρου. Ο ασθενής υπεβλήθη σε επείγουσα χειρουργική επέμβαση κατά την οποία ανευρέθη ενδοαυλικός πολύποδας λεπτού εντέρου. Η ιστολογική εξέταση ανέδειξε λειομυοσάρκωμα (LMS).

ΠΑΡΟΥΣΙΑΣΗ ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟΥ

Άνδρας 62 ετών προσήλθε στα ΤΕΠ με οξεία κοιλία. Το ατομικό αναμνηστικό ανέφερε άτυπο περιομφαλικό κοιλιακό άλγος διάρκειας άνω του έτους και μικροκυτταρική αναιμία, για την οποία είχε υποβληθεί σε γαστροσκόπηση και κολonosκόπηση χωρίς παθολογικά ευρήματα.

Κατά την κλινική εξέταση κατά την εισαγωγή διαπιστώθηκε διάταση κοιλίας και απουσία εντερικών ήχων. Ακολούθησε απεικόνιση με αξονική τομογραφία κοιλίας με σκιαγραφικό, η οποία ανέδειξε ειλεο-ειλεϊκό εγκολεασμό με τυπική «εικόνα στόχου», ενδεικτική μάζας που προκαλούσε την ενσφήνωση (Εικόνα 1). Η μάζα εντοπιζόταν στο τελικό τμήμα του λεπτού εντέρου, χωρίς άλλες ενδείξεις μεταστατικής νόσου.

ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ - ΕΚΒΑΣΗ

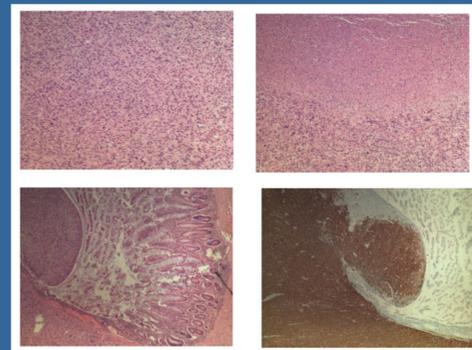
Ο ασθενής υπεβλήθη σε λαπαροτομία, κατά την οποία πραγματοποιήθηκε εκτομή του πάσχοντος τμήματος του ειλεού. Το παρασκεύασμα ανέδειξε ενδοαυλικό, μισχωτό πολύποδα διαμέτρου περίπου 10 cm, με μίσχο 1,8 cm (Εικόνα 2).

Η ιστολογική και ανοσοϊστοχημική εξέταση (SMA +, Desmin +, h-caldesmon +, CD117 -, S100 -, CD34 -, SOX10 -, Pankeratin -, Ki67 >80%) επιβεβαίωσε τη διάγνωση λειομυοσάρκωματος με εκτεταμένες περιοχές νέκρωσης (Εικόνα 3). Τα χειρουργικά όρια εκτομής και ο μίσχος του πολύποδα ήταν ελεύθερα νόσου.

Μετεγχειρητικά, η πορεία του ασθενούς ήταν ομαλή. Ολοκλήρωσε πλήρη σταδιοποίηση με καρκινικούς δείκτες αίματος και αξονική τομογραφία θώρακος, κοιλίας και πυέλου, οι οποίες δεν ανέδειξαν μεταστατική νόσο. Ο ασθενής παρακολουθείται στενά από το ογκολογικό τμήμα.



Εικόνα 1. Εντόπιση εγκολεασμού στην αξονική τομογραφία.



Εικόνα 3. Ιστοπαθολογική απεικόνιση λειομυοσάρκωματος.

ΣΥΖΗΤΗΣΗ

Ο εγκολεασμός, δηλαδή η ενσφήνωση ενός τμήματος του εντέρου μέσα σε άλλο, αποτελεί σπάνια αιτία εντερικής απόφραξης στους ενήλικες, με ποικίλη αιτιολογία, συμπεριλαμβανομένων κακοηθειών [2]. Σε παιδιά σχετίζεται συνήθως με καλοήθεις καταστάσεις, ενώ στους ενήλικες περίπου το 30% των περιστατικών οφείλεται σε κακοήθεια.

Οι ασθενείς συχνά παρουσιάζουν μη ειδικά συμπτώματα και οι περισσότεροι καταλήγουν να εμφανίσουν οξεία κοιλία και απόφραξη, ενώ ένα μικρό ποσοστό εκδηλώνει γαστρεντερική αιμορραγία ή αναιμία [3].

Πρόσφατη ανασκόπηση της βιβλιογραφίας [4] περιέλαβε συνολικά 22 περιστατικά LMS λεπτού εντέρου που δημοσιεύθηκαν την τελευταία δεκαετία. Η μέση διάμετρος όγκου ήταν 8,2 cm (εύρος 1,6–15 cm). Ανάλογα με την κατεύθυνση ανάπτυξης, το LMS ταξινομείται ως ενδοαυλικό, εξωαυλικό ή ενδοτοιχωματικό, με το ενδοαυλικό να είναι το συχνότερο. Αιμορραγία από το πεπτικό αναφέρθηκε ως σύμπτωμα έναρξης σε 3 από τους 22 ασθενείς και αναιμία σε επίσης 3 από τους 22. Δεν υπάρχουν ειδικοί καρκινικοί δείκτες: έχουν προταθεί ο Ca125 και η LDH σε συνδυασμό με απεικονιστικά ευρήματα, αλλά προς το παρόν δεν υφίστανται κατευθυντήριες οδηγίες [5].



Εικόνα 2. Χειρουργικό παρασκεύασμα. Διακρίνεται το σημείο εγκολεασμού

ΣΥΖΗΤΗΣΗ

Η αξονική τομογραφία αποδεικνύεται χρήσιμη στην ανίχνευση βλαβών του λεπτού εντέρου, ιδίως όταν το μέγεθος υπερβαίνει τα 6 cm, με ακανόνιστα όρια, με ή χωρίς περιοχική λεμφαδενοπάθεια, και μπορεί να εγείρει υποψία κακοήθειας. Η τυπική «εικόνα στόχου» ή «λουκάνικου» επιβεβαιώνει τη διάγνωση (Εικόνα 1). Ωστόσο, παραμένει δύσκολη η διάκριση μεταξύ Γαστρεντερικών Στρωματικών Όγκων (GIST) και LMS [6].

Η ιστολογική και ανοσοϊστοχημική εικόνα του LMS είναι χαρακτηριστική, με θετικότητα στην ακτίνη και δεσμίνη, συμβατή με προέλευση από λείες μυϊκές ίνες [7]. Σε περιπτώσεις κακοήθους εγκολεασμού, η χειρουργική εξαίρεση με καθαρά όρια αποτελεί τη θεραπεία εκλογής, στοχεύοντας σε πλήρη εκτομή του όγκου και του προσβεβλημένου εντερικού τμήματος. Η πρόγνωση γενικά παραμένει δυσμενής, με περίπου 40% των ασθενών να εμφανίζουν υποτροπή [8], ιδιαίτερα εάν δεν υπάρξει έγκαιρη διάγνωση και παρέμβαση. Αυτό υπογραμμίζει τη σημασία της υποψίας κακοήθειας σε ενήλικες με εγκολεασμό.

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑ

Η παρούσα περίπτωση αναδεικνύει τη σημασία της συνεκτίμησης σπάνιων αιτιών, όπως το λειομυοσάρκωμα, στη διαφορική διάγνωση ειλεο-ειλεϊκού εγκολεασμού σε ενήλικες. Η έγκαιρη χειρουργική αντιμετώπιση και η άμεση ιστοπαθολογική ανάλυση είναι καθοριστικές για την εξασφάλιση ευνοϊκής έκβασης σε τέτοιες σπάνιες κακοήθειες.

ΠΑΡΑΠΟΜΠΕΣ

- [1]. K.Y. Bilimoria et al. Small bowel cancer in the United States. *Ann. Surg.* 2009; 249: 63-71
- [2]. WS Huang et al. Adult intussusception: a 12-year experience, with emphasis on etiology and analysis of risk factors. *Chang Gung Med J* 2000; 284-290.
- [3]. Mazzotta et al. ileo-ileal intussusception caused by small bowel leiomyosarcoma: A rare case report. *International Journal of Surgery Reports* 2020; Vol 72, p52-55. <https://doi.org/10.1016/j.ijscr.2020.05.049>
- [4]. Zhou et al. Current landscape of primary small bowel leiomyosarcoma: cases report and a decade of insights. *Front. Oncol., Sec. Surgical Oncology* 2024; Vol 14, | <https://doi.org/10.3389/fonc.2024.1408524>
- [5]. K. Zak et al. Preoperative differentiation of uterine leiomyomas and leiomyosarcomas: current possibilities and future directions. *Cancers* 2022; 14:1966. <https://doi.org/10.3390/cancers14081966>
- [6]. Williams et al. Multimodality imaging of small bowel neoplasms. *Abdom Radiol* 2019; 44:2089-103. <https://doi.org/10.1007/s00261-019-01955-y>
- [7]. T. Guzel et al. A very rare case of small bowel leiomyosarcoma leading to ileocaecal intussusception treated with laparoscopic resection: a case report and a literature review. *World J Surg Oncol* 2016; 14:48. <https://doi.org/10.1186/s12957-016-0798-4>
- [8]. K. Lacuna et al. Therapeutic advances in leiomyosarcoma. *Front Oncol* 2023; 13:1149106. <https://doi.org/10.3389/fonc.2023.1149106>