

Aggiornamenti di Medicina e Chirurgia

DE TOMA G. - MARZANO D. - CAMPLI M. - COSA G. - BACCI L.

LEIOMIOSARCOMA DIGIUNALE
CASO CLINICO



Edizioni LU.PE.

DE TOMA G., MARZANO D., CAMPLI M., COSA G., BACCI L.
Università degli Studi di Roma
II Cattedra di Anatomia Chirurgica e corso di operazioni
(Titolare Prof. E. De Cesare)

Leiomiomasarcoma digiunale

Caso Clinico

Gli Autori riferiscono di un caso di leiomiomasarcoma digiunale. Tale neoplasia rappresenta circa lo 0,2% di tutti i tumori maligni del tratto gastrointestinale. La sua diagnosi è sovente tardiva in relazione all'evoluzione subdola della malattia, e può essere precisata con lo studio radiologico seriato del tenue, l'angiografia selettiva e la TC. Solo il 57% circa dei pazienti risulta radicalmente operabile; nei restanti casi si può solo effettuare una resezione palliativa. La prognosi quindi risulta favorevole solo se la diagnosi non è tardiva.

Parole chiave: sarcoma, digiuno.

INTRODUZIONE

Il leiomiomasarcoma del digiuno è un tumore maligno che origina dalle fibrocellule muscolari lisce della parete intestinale. Tale neoplasia è di rara osservazione, rappresentando meno dello 0.2% dei tumori maligni del tratto digerente (1, 3, 5). La sua incidenza è significativamente più elevata, invece, se si considera il solo intestino tenue, del quale rappresenta il 20% dei tumori maligni (1, 3, 5).

Il tratto del piccolo intestino più frequentemente colpito dal leiomiomasarcoma rappresentato dal digiuno (1, 9, 11) –vedi Fig. 1-. È di più comune osservazione nel sesso maschile rispetto al femminile, anche se in misura non rilevante, e si manifesta soprattutto a carico della IV e della VI decade di vita (1, 2, 3, 4, 7, 9, 11).

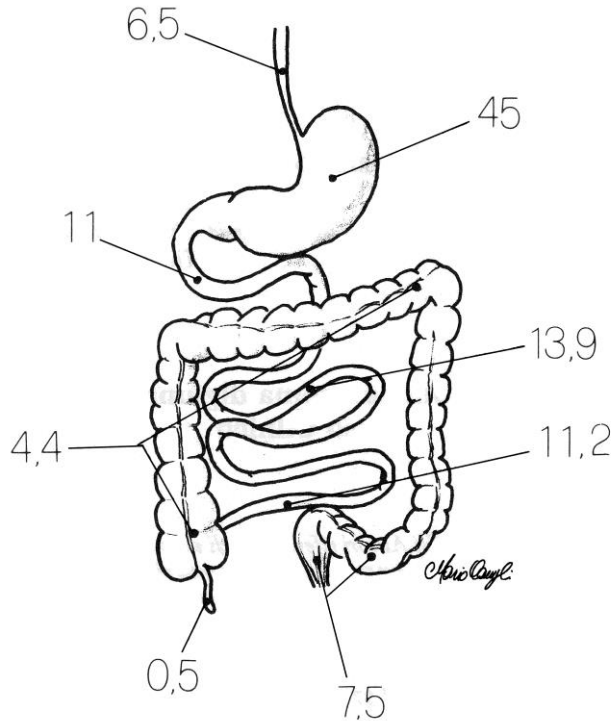


Figura 1 – Incidenza del Leiomiomasarcoma nell'apparato Gastrointestinale.

La osservazione di un caso di leiomiomasarcoma del digiuno ci ha spinto a rivedere le caratteristiche cliniche e gli attuali principi di trattamento di questa rara patologia.

CASO CLINICO

C.G., di anni 62, sesso ♀. Anamnesi familiare, fisiologica e patologica remota negative. La paziente riferisce la comparsa di episodi di melena nei dieci mesi precedenti il ricovero. Vengono eseguiti esofagogastroduodenoscopia, colonscopia ed Rx clisma a doppio contrasto, tutti con esito negativo.

Viene praticata, allora, anche una angiografia selettiva dell'art. mesenterica superiore, che non evidenzia alcunchè di patologico.

Si esegue successivamente uno studio seriato del tenue che invece evidenzia un'immagine di compressione estrinseca delle anse digiunali, che ad un successivo esame ecotomografico sembra risultare pertinente ad una formazione cistica.

All'atto operatorio si reperta a carico della V ansa digiunale un processo neoplastico che stenotizza il lume del viscere (Fig. 2).

Si procede ad una ampia exeresi del tratto intestinale interessato e del mesentere con i linfonodi ad esso sotteso, e si appronta quindi una anastomosi digiuno-digiunale termino-terminale. All'esplorazione viscerale tutti gli altri organi appaiono indenni. Si procede allora alla chiusura a strati della parete.

La paziente viene dimessa in IX giornata dopo un decorso post-operatorio regolare.



Figura 2 – Reperto Operatorio

ESAME MACROSCOPICO

Il reperto operatorio è di una neoplasia di colorito biancastro e di consistenza dura, che sporge verso il versante sieroso del viscere con una superficie ricoperta di grossolane nodularità che simulano formazioni linfonodali; la neoplasia si approfonda nella parete, deformando ed ulcerando la sottostante mucosa intestinale.

ESAME MICROSCOPICO

L'esame istologico rivela cellule fusate con citoplasma abbondante, eosinofilo, e nuclei ovalari disposti a palizzata, che lasciano riconoscere un deciso polimorfismo e polimetrisimo. Si rilevano in media 1,3 figure cariocinetiche ogni 10 campi microscopici a 400x. La colorazione del PTAH dimostra la natura muscolare delle cellule neoplastiche. Il giudizio diagnostico istopatologico è pertanto di "leiomioma ben differenziato".

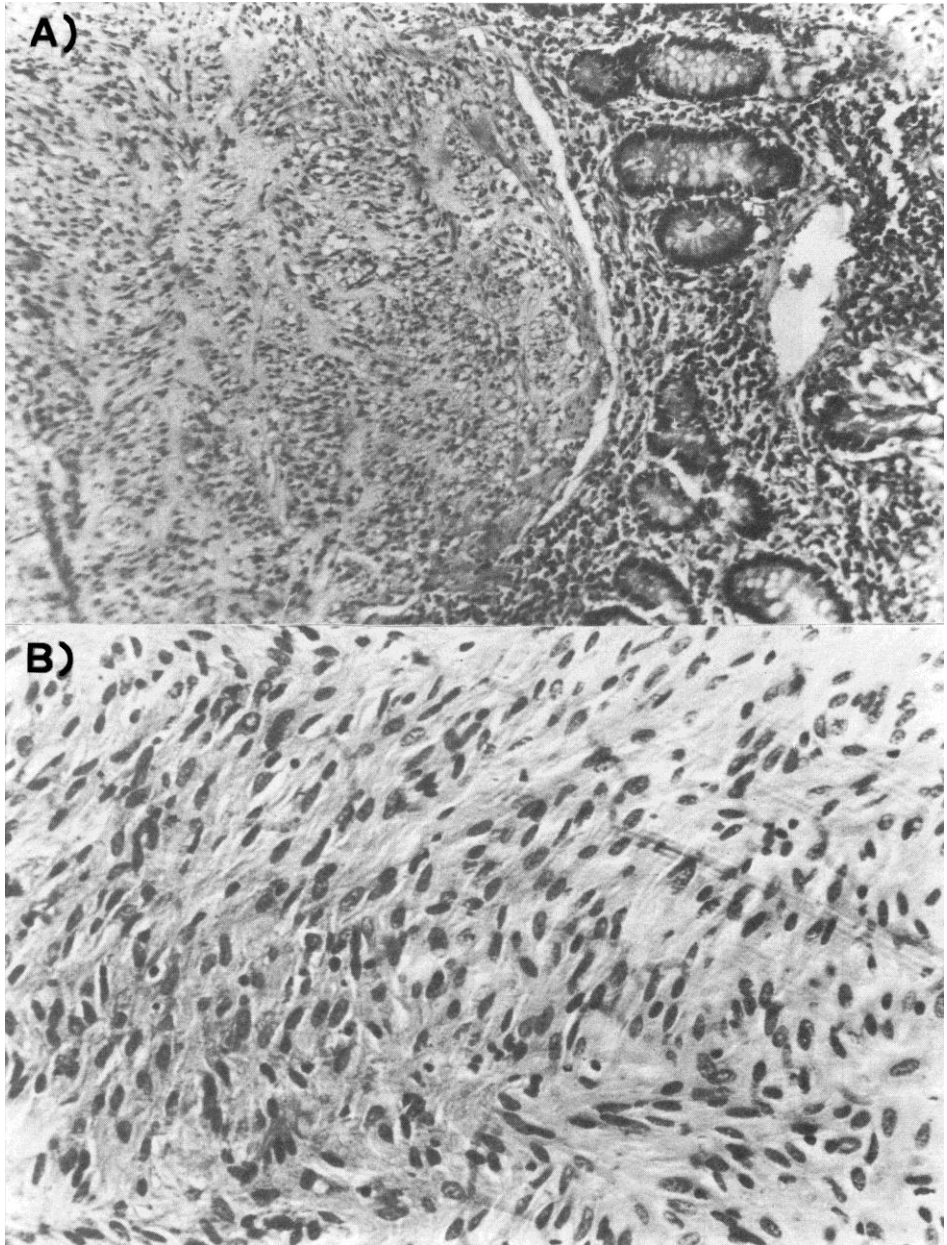


Fig. 3 – Reperto microscopico: A) 100x B) 400x.

DISCUSSIONE

Il leiomiomasarcoma del digiuno può originare dalle fibrocellule della muscolaris mucosae, e dalla tonaca muscolare dell'intestino o dalle pareti delle arterie che vascolarizzano il viscere. Si esclude che possa rappresentare la degenerazione di una preesistente lesione benigna: l'incidenza di forme di transizione tra leiomioma e leiomiomasarcoma risultata non superiore allo 0.5 % di tutte le osservazioni (7, 10).

Si tratta dunque di una affezione che insorge primitivamente. La maggior incidenza che questa patologia manifesta a carico del piccolo intestino rispetto a quella riferita all'intero apparato digerente si spiega con la bassa frequenza di adenocarcinomi che si riscontra nel solo intestino tenue (Fig. 1).

Per spiegare questa osservazione è stata supposta la presenza di fattori intrinseci di protezione, quali l'alcalinità dell'intestino tenue, la rapidità del transito, l'elevato turn-over cellulare, la presenza di enzimi "detossicanti", che si opporrebbero all'azione di contatto degli agenti cancerogeni sulle pareti intestinali (8, 10).

Tali fattori spiegherebbero quindi l'aumento relativo di incidenza del leiomiomasarcoma e di altri tipi tumorali (specie linfomi) che riconoscono dei meccanismi cancerogenetici diversi da quelli dei carcinomi.

Lo sviluppo di questo tumore può essere intramurale - il "dumb-bell tumor" degli autori anglosassoni, per il suo aspetto a "bottone di camicia"; oppure può estrinsecarsi prevalentemente sul versante endoluminale o sul versante sottosieroso; in questi casi forma una massa più spesso sessile che peduncolata.

È molto comune la necrosi centrale del tumore, con formazione di una o più cavità che simulano un aspetto cistico, e possono fistolizzarsi all'interno, nel lume del viscere, o all'esterno, in peritoneo, fino ad arrivare alla perforazione intestinale (1, 2, 11).

Per la sua stretta connessione con le pareti vasali, da cui prende spesso origine, determina frequentemente dei sanguinamenti di una certa entità nel lume del tubo digerente (4).

Questi rappresentano il sintomo più comune, con i dolori addominali, determinano una anemia importante con episodi di melena, come nel caso da noi presentato.

La sintomatologia dolorosa invece è vaga, mal localizzata, ma possono presentarsi talora quadri drammatici legati a complicanze quali: occlusione o perforazione intestinale (1, 3, 4). Meno frequenti sono la evidenza di una massa clinicamente palpabile, variazioni dell'alvo e la febbre. La sintomatologia insorge mediamente da uno a due anni prima della diagnosi definitiva e dell'intervento chirurgico. L'indagine diagnostica viene espletata mediante esami Rx del digerente, TC e angiografia; le scansioni ultrasonografiche sono poco utilizzate.

Nel passato i chirurghi hanno sempre avuto un atteggiamento ottimistico nei confronti del leiomiomasarcoma, ritenendo che per il basso grado di malignità della malattia un trattamento chirurgico adeguato potesse assicurare, anche in presenza di metastasi, un futuro relativamente lungo libero da sintomi. Più recentemente, però, questo ottimismo prognostico è stato temperato da suggerimenti di maggior cautela (1).

La sorte del paziente non sembra correlata in alcun modo con la sede o le dimensioni del tumore, a meno che queste non determinino con la infiltrazione e la invasione di strutture contigue l'impossibilità di una resezione radicale. Un fattore prognostico che condiziona la sopravvivenza dopo l'intervento è rappresentato dalla esistenza di metastasi a distanza, conclamate e silenti. Oltre alla invasione per contiguità favorita dalla lenta crescita e dall'evoluzione subdola a livello locale, il leiomiomasarcoma può metastatizzare per via ematogena, venendo perciò ad interessare il fegato. Comune è anche la insemminazione neoplastica del peritoneo, che viene ad essere sede di impianti metastatici multipli. L'interessamento linfonodale è invece estremamente raro: inoltre spesso vengono erroneamente interpretati come metastasi linfonodali gli impianti metastatici in cavità peritoneale (1, 4, 7, 11).

Il "grading" del tumore caratterizzato con i rilievi istologici è un altro buon indice per valutare la prognosi del paziente, così come la durata della sintomatologia precedentemente all'intervento.

Oggi si tende ad avere un atteggiamento chirurgico più aggressivo nei confronti delle neoplasie dell'intestino tenue in generale, e quindi nei confronti del leiomiomasarcoma, anche ricordando che la natura di una lesione neoplastica è spesso precisata definitivamente solo all'atto dell'intervento con una accurata diagnosi istologica (1, 4).

La resezione palliativa, in caso di leiomiomasarcoma, può determinare una parziale e temporanea remissione dei sintomi e consentire una discreta sopravvivenza (in media due anni) a pazienti altrimenti non radicalmente operabili, che rappresentano purtroppo un'alta percentuale delle osservazioni di leiomiomasarcoma digiunale: circa il 43% nelle statistiche più attendibili (1). La chirurgia palliativa consente una sopravvivenza del 25% a 5 anni, e del 6% a 10 anni. Per contro dopo una resezione radicale in pazienti operabili la chirurgia può vantare una sopravvivenza del 50% a 5 anni e del 35% a 10 anni (1).

La radicalità oncologica nell'intervento chirurgico per un leiomiomasarcoma rappresentata più dalla sezione dell'intestino ad una ragionevole distanza dalla neoplasia - 4-5 cm -, e meno da una linfadenectomia regionale estesa, vista la rarità di interessamento linfonodale. Il problema dei trattamenti adiuvanti con polichemioterapia e/o irradiazioni per le metastasi silenti o conclamate è tuttora dibattuto. Sono stati proposti vari protocolli con associazione in varie combinazioni di numerosi farmaci antineoplastici: 5-Fluorouracile, Adriamicina, DIC, Actinomomicina D, Ciclofosfamide e Vincristina. I risultati sembrano

incoraggianti, almeno per quanto riguarda le metastasi generalizzate in peritoneo o i tumori non operabili radicalmente per invasione per contiguità (2). Nel caso invece di metastasi epatiche conclamate si stanno valutando i risultati della chemioterapia locale infusione, sebbene paia che in questo caso la resezione chirurgica delle metastasi epatiche, eseguita anche reiteratamente, possa assicurare la guarigione clinica del paziente (6, 11). Un problema nella valutazione di questi trattamenti rappresentato dalla scarsità di casi, in valore assoluto, per cui risulta difficile giustificare con dei risultati certi o statisticamente significativi un accanimento chirurgico, o precisare quale dei molti protocolli polichemioradioterapici proposti rappresenti il trattamento di scelta per la terapia adiuvante in caso di leiomiomasarcoma.

CONCLUSIONI

Per la non elevata incidenza e per l'evoluzione subdola e lenta la diagnosi di leiomiomasarcoma digiunale viene sovente approntata con ritardo.

Di fronte a quadri quali quelli già precedentemente descritti il chirurgo dovrebbe tenere conto anche della possibilità che si tratti di un leiomiomasarcoma.

Tra i vari mezzi d'indagine, senza dubbio, l'esame Rx seriato del tenue associato all'arteriografia selettiva della mesenterica superiore rimane il più affidabile e dirimente.

Dal punto di vista terapeutico l'atteggiamento chirurgico deve essere improntato alla radicalità, tenuto conto che la diagnosi definitiva solo quella istologica sul pezzo operatorio: una chirurgia molto aggressiva a carico dell'intestino tenue mesenteriale non comporta se non in misura limitatissima un aumento della mortalità e morbilità operatoria.

L'associazione a tale condotta di protocolli di polichemioterapia associati o meno a trattamenti radioterapici possono contribuire ulteriormente a migliorare i risultati.

SUMMARY

The Authors report on a case of jejunal leiomyosarcoma; it amounts about 0,2% of all malignant tumors of the gastro-intestinal tract.

Late diagnosis is common owing to the slow growth of this neoplasm; roentgenographic series of the small intestine, selective arteriography and C.T. are important in establishing the diagnosis.

Only 57% of patients usually undergoes curative surgical treatment; in the rest only a palliative resection is feasible. Adjuvant chemotherapy and radiotherapy seemed to be benefit, but controlled trials are needed. The best prognosis is related a precocious diagnosis.

BIBLIOGRAFIA

1. Akwari O.E., Dozois R. et al.: *Leiomyosarcoma of the small and large bowel* Cancer, 42 (3), 1375-1384, 1978.
2. Barkan A., Wolloch Y. et al.: *Leiomyosarcoma of the duodenum. Two case reports and a literature review.* Am. J. Proctol. Gastroenterol. Colon Rectal Surg., 32 (8), 18-28, 1981.
3. Chiotasso P.J.P., Fazio V.W.: *Prognostic factors of 28 leiomyosarcomas of the small intestine.* Surg. Gynecol. Obstet., 155, (2), 197-202, 1982.
4. Deck K.B., Silberman H.: *Leiomyosarcomas of the small intestine.* Cancer, 44(1), 323-325, 1979.
5. Giudici V., Bianchi P. et al.: *Leiomyosarcoma dell'intestino tenue. Presentazione di due casi clinici.* Giorn. Chir., (2), 153-155, 1984.
6. Kohno H., Nagasue N. et al.: *Ten-year survival after synchronous resection of liver metastasis from intestinal leiomyosarcoma* Cancer, 47 (6), 1421-1423, 1981.
7. Lee Y.T.N.: *Leiomyosarcoma of the gastro-intestinal tract: general pattern of metastasis and recurrence.* Cancer Treat. Rev., 10, 91-101, 1983.
8. Lowenfels A.B.: *Why are small bowel tumors so rare?* Lancet, 6, 24-25, 1973.
9. Reyes E.L., Talley R.W.: *Primary malignant tumors of the small intestine.* Am. J. Gastroenterol., 54 (1), 30-43, 1970.
10. Skandalakis J.E., Gray S.W.: *Smooth muscle tumors of the alimentary tract* in "Progress in Clinical Cancer", I.M. Arief Grune and Stratton, New York, 692-708, 1976.
11. Starr G.F.: *Pathologic features of smooth-muscle tumors,* J.A.M.A., 229 (9), 1219-1220, 1974.

Address reprint requests to:
Prof. G. De Toma
Via Flaminia, 57
00196 Roma