

MALIGNÍ MELANOM TENKÉHO STŘEVA JAKO PŘÍČINA SUBILEOZNÍHO STAVU

MALIGNANT MELANOMA OF SMALL BOWEL AS A CAUSE OF SUBILEUS

kazuistika

Radka Jakubcová¹
Markéta Vavříková¹
Filip Marek²
Mojmír Moulis³

¹Radiologická klinika Lékařské fakulty Masarykovy univerzity a FN, Brno

²Chirurgická klinika FN, Brno

³Ústav patologie LF MU a FN, Brno

Přijato: 15. 7. 2009

Korespondenční adresa:

MUDr. Radka Jakubcová
Radiologická klinika LF MU FN Brno
Jihlavská 20, 625 00 Brno
e-mail: ra.jakubcova@seznam.cz

SOUHRN

Jakubcová R, Vavříková M, Marek F, Moulis M. Maligní melanom tenkého střeva jako příčina subileózního stavu

Kazuistika pojednává o 58leté pacientce, která byla akutně hospitalizována pro opakované subileózní stavy. Provedená vyšetření včetně enteroklyzy odhalila tumorózní expanzi na kličce ilea, ve vzdálenosti přibližně 90 cm od Bauhinské chlopně. V době diagnózy nebyly přítomny vzdálené metastázy. Pacientka podstoupila chirurgickou resekci tumoru s histologickým nálezem epiteloidního maligního melanomu. Primární origo maligního melanomu nebylo zjištěno.

Klíčová slova: enteroklyza, maligní melanom, tenké střevo.

SUMMARY

Jakubcová R, Vavříková M, Marek F, Moulis M. Malignant melanoma of small bowel as a cause of subileus

Our case report refers about 58-years old woman, who was acutely admitted to hospital because of repeated subileus. The examinations including enteroclysis detected a tumour of ileum, at distance approximately 90 cm from Bauhin's valve. There weren't any distant metastases at the time of diagnosis. The patient underwent a surgical resection of tumour, with histological finding of epitheloid malignant melanoma. The primary origin of melanoma wasn't found.

Key words: enteroclysis, malignant melanoma, small bowel.

ÚVOD

Maligní nádory tenkého střeva jsou vzácné, tvoří asi 1 % všech gastrointestinálních malignit (1). Z primárních nádorů se nejčastěji vyskytuje lymfom, karcinoid, leiomyosarkom a adenokarcinom. Sekundární maligní nádory jsou častější. Do tenkého střeva metastázuje nádory děložního krčku, ovaríí, pankreatu, žaludku, tlustého střeva, ledvin. Z extraabdominálních nádorů se nejčastěji jedná o metastázy maligního melanomu, nádorů plic a prsu. Klinické symptomy maligních nádorů jsou nespecifické, v době diagnózy jsou u velké části pacientů přítomny vzdálené metastázy, zejména do jater a plic. Léčba spočívá v široké resekci příslušného úseku střeva s mezenteriem a regionálními lymfatickými uzlinami, dále v podání chemoterapie, imunoterapie, případně v aplikaci

radioterapie. Pětiletého přežití je dosaženo přibližně u 25 % operovaných, třetina pacientů má v době operace vzdálené metastázy. Nejhorší prognózu má adenokarcinom s pětiletým přežitím 15–20 %. U pacientů s leiomyosarkomy a lymfomy se pětileté přežití udává mezi 25 a 35 % (2).

KAZUISTIKA

Osmapadesátiletá pacientka byla akutně přivezena pro náhle vzniklé křečovitě bolesti břicha, které trvaly cca 6 hodin a byly provázeny nauzeou a zvracením. Dietní chyba nebyla udávána. U pacientky byla v minulosti provedena cholecystektomie, appendektomie, operace pro mimoděložní těhotenství a hys-



▲ Obr. 1A



▲ Obr. 1B

Obr. 1. **Rentgenový snímek břicha** – na snímku vleže je patrná dilatace kliček jejunu s edémem řas (A), na snímku ve stoji s několika hladinkami (B)
 Fig. 1. **Abdominal X-ray** – supine image with small bowel dilatation and folds oedema (A), erect image with several air fluid levels (B)

terektomie pro děložní myom, jinak v osobní anamnéze sledované choroby včetně vředové choroby gastroduodena a divertikulózní choroby tlustého střeva negovala. Laboratorní nález byl kromě mírné leukocytózy ($12 \times 10^9/l$) a vyšší glykémie (8,3 mmol/l) v normě. Objektivně byla přítomná výrazná palpační bolestivost břicha difúzně s maximem infraumbilikálně, v obou hypogastríích, až s náznakem peritoneálního dráždění. Při vstupním vyšetření byl proveden nativní snímek břicha s nálezem dilatace kliček jejunu na 30–35 mm s edémem řas, na snímku ve stoji s hladinkami zejména v levém mezogastriu (obr. 1). Dle tohoto snímku bylo vysloveno podezření na mechanickou překážku v oblasti aborálního jejunu. Zároveň bylo provedeno ultrazvukové vyšetření břicha s nálezem dilatace orálních kliček jejunu, na kterých byla patrná výrazná peristaltika. Celý průběh kliček však pro nemožnost dostatečné komprese při výrazné bolestivosti nebylo možné sledovat, místo překážky tedy nebylo jasné. Nález na parenchymatózích orgánech břicha byl normální. Pro subileózní stav byla pacientka přijata na chirurgickou kliniku.

Během hospitalizace při zavedené infuzní terapii a nazo-gastrické sondě došlo k ústupu jak subjektivních potíží, tak i k regresi známek subileózního stavu na rentgenovém snímku břicha. Na kontrolním snímku provedeném druhý den byl již nález normální. V rámci došetření příčiny subileózního stavu byla 10. den hospitalizace provedena enteroklýza s nálezem intralumínálně rostoucího tumoru na kličce ilea přibližně 90 cm před Bauhinskou chlopní (obr. 2), který byl patrný i na následném cíleném ultrazvukovém vyšetření střev (obr. 3). Peroperačně byl potvrzen rentgenologický nález tumoru ilea o velikosti 5 cm, bez známek generalizace (obr. 4). Byla provedena radikální resekce tumoru s resekci 30 cm ilea orálně i aborálně,

anastomóza end-to-end. Histologicky se jednalo o epiteloidní maligní melanom tenkého střeva s prorůstáním do subserózy (obr. 5) bez metastáz v regionálních uzlinách. Primární origo maligního melanomu nebylo zjištěno. Pacientce byla nasazena adjuvantní imunoterapie interferonem alfa. Pacientka je nyní 14 měsíců po resekci, bez potíží. Kontrolní vyšetření neprokazují známky recidivy tumoru ani vzdálené metastázy.

DISKUSE

Maligní melanom tvoří 1–3 % všech maligních nádorů. Metastázuje do regionálních lymfatických uzlin, vzdálené metastázy jsou přítomny nejčastěji v plicích, játrech, CNS a v kostech.

V gastrointestinálním traktu je maligní melanom nejčastější sekundární malignitou. Postiženo může být tenké střevo, zejména ileum (58–71 %), dále žaludek (20–27 %), tlusté střevo (22 %), jícen (5 %) a rektum (2 %) (3).

Metastáza do gastrointestinálního traktu se může objevit současně v době diagnózy primárního melanomu i za několik let po jeho objevení (4). Incidence maligního melanomu v gastrointestinálním traktu bez existence primární léze na kůži nebo jiných lokalitách (choroidea, duhovka, retina) je vzácná (5), nicméně až u 5 % pacientů není primární ložisko nalezeno, je zvažována i možnost spontánní regrese primární léze (6).

Samotná existence primárního maligního melanomu tenkého střeva je vzhledem k absenci melanoblastů sporná. Jeho vznik je některými autory vysvětlován na podkladě tzv. APUD (amine precursor uptake and decarboxylation) teorie (7). Podle této teorie vznikají melanomy maligní transformací APUD buněk neurální lišty, které za embryonálního vývoje



▲ Obr. 2A



▲ Obr. 2B

Obr. 2. **Enteroklýza** – monokonstrastní vyšetření s ohryzkovitým defektem v náplni orální kličky ilea, s mírnou prestenotickou dilatací a stagnací kontrastní látky (A), tentýž defekt při dvojkontrastním zobrazení (B)

Fig. 2. **Enteroclysis** – monocontrast examination with apple-core lesion in oral part of the ileum, moderate prestenotic dilatation and barium contrast agent stagnation (A), the same lesion on double contrast examination (B)



▲ Obr. 3

Obr. 3. **Cílené ultrazvukové vyšetření střev zobrazuje tumorózní nepravidelné zesílení kličky ilea**

Fig. 3. **Ultrasound bowel examination with tumorous irregular thickening of the ileum**

osidlují cestou ductus omphaloentericus stěny terminálního ilea. Tuto teorii podporuje fakt, že většina maligních melanomů se vyskytuje v ileu. Na rozdíl od jiných nádorů z APUD

buněk, jako je například karcinoid nebo gastrinom, melanom neprodukuje žádné hormony (8).

Klinické symptomy jsou většinou nespecifické, zahrnují bolesti břicha, nechutenství, ztrátu hmotnosti, krvácení do gastrointestinálního traktu s následnou anémií. V pokročilejším stadiu pak může být příčinou subileózních či ileózních stavů. Vzácně může být i příčinou aneuryzmatické dilatace tenkého střeva (9).

Diagnostika je možná endoskopickou cestou, ze zobrazovacích metod se uplatňují zejména ultrazvukové vyšetření, enteroklýza, CT, popř. CT enteroklýza. Při ultrazvukovém vyšetření vidíme zesílení střešní stěny s hypoechogenním až cystickým ložiskem metastázy, většinou excentricky uloženým, vzácněji je stěna rozšířená cirkulárně. Ložisko je vaskularizované s arteriálními toky. Na enteroklýze vidíme různě velký defekt v náplni střešní kličky, u velkých metastáz může být přítomná ulcerace. Při CT vyšetření se metastázy melanomu postkontrastně sytí, tumor často prorůstá střešní stěnou a infiltruje okolní mezenterium. Není přítomná desmoplastická reakce (2). Buňky maligního melanomu vysoce akumulují FDG (fluorodeoxyglukózu), k detekci metastáz tedy přispívá i vyšetření PET, resp. fúze PET/CT (pozitronové emisní tomografie/výpočetní tomografie).

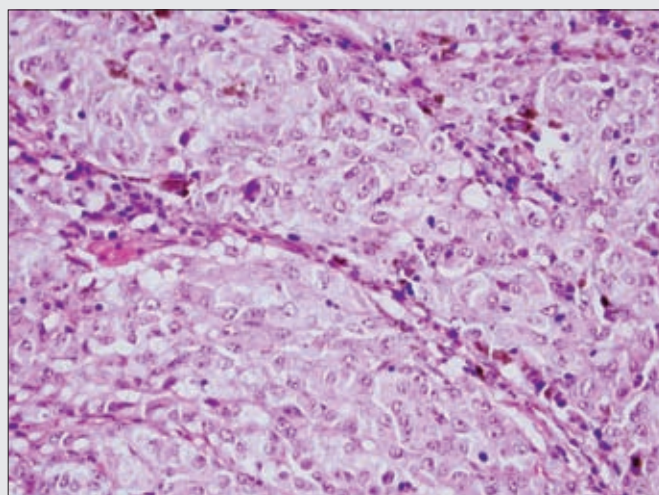


▲ Obr. 4A

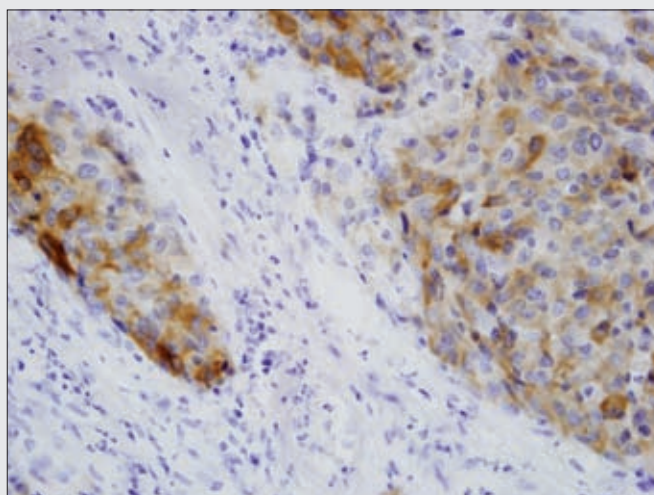


▲ Obr. 4B

Obr. 4. **Operační nález** – resekovaná klička ilea s přibližně 5 cm velkým květákovitým tumorem rostoucím převážně intraluminálně (A), šířící se k seróze (B)
 Fig. 4. **Surgical finding** – resected part of the ileum with approximately 5 cm large cauliflower-like tumour with intraluminal growth (A) and spreading to subserosa (B)



▲ Obr. 5A



▲ Obr. 5B

Obr. 5. **Histologický nález**. A – barvení hematoxylin-eozinem, zvětšení 400x: stěna tenkého střeva je infiltrovaná tumorem rostoucím v solidních hnízdech a čepích. Nádorové buňky jsou mitoticky aktivní, epiteloidní, mají abundanční eosinofilní cytoplazmu, jádra jsou vesikulární s drobnými prominujícími nukleoly. Sporadicky nádorové buňky tvoří hnědý pigment melanin; B – imunohistochemický průkaz melaninu A s pozitivním hnědým zbarvením v nádorových buňkách

Fig. 5. **Histological finding**. A – hematoxylin-eosin stain, power 400x: the small intestine wall is infiltrated by solid tumorous nests and trabeculae. The mitotic activity is high, the tumorous cells have epithelioid shape with abundant eosinophilic cytoplasm, vesicular nuclei have small prominent nucleoli. These cells contain sporadically brown pigment – melanin; B – immunohistochemical stain for melanin A – the positive brown reaction in tumour cells

Histologicky je nádor tvořený polymorfními, vřetenitými nebo epiteloidními buňkami s abundanční eosinofilní cytoplazmou a nepravidelnými jádry s drobnými jádérky. Přítomnost pigmentu není podmínkou. K diagnóze přispěje i imunohistochemie se stanovením positivity na S-100 protein, HMB-45, melan-A a vimentin (10).

Léčba spočívá v široké resekci příslušného úseku střeva s mezenteriem a regionálními lymfatickými uzlinami, v podání chemoterapie a imunoterapie.

Prognóza je nepříznivá, průměrná doba přežívání je u pacientů se systémovými metastázami 6–8 měsíců.

ZÁVĚR

Maligní melanom je nejčastější sekundární malignitou gastrointestinálního traktu, s největší četností výskytu v oblasti ilea. Klinické symptomy jsou často nespecifické a v době diagnózy jsou u velké části pacientů přítomny systémové metastázy. Až u 5 % pacientů (případ i naší pacientky) není primární origo nalezeno, přičemž existence primárního maligního melanomu střeva je sporná. Prognóza onemocnění je nepříznivá.

LITERATURA

1. **Klener P, et al.** Vnitřní lékařství. Praha: Galén, Karolinum 2001; 480.
2. **Válek V, et al.** Tenké střevo – radiologická diagnostika patologických stavů. Brno: NCO NZO 2003; 161, 185–186.
3. **Capizzi PJ, Donohue JM.** Metastatic melanoma of the gastrointestinal tract: A review of the literature. *Compr Ther* 1994; 20: 20–23.
4. **Liang KV, Sanderson SO, Nowakowski GS, Arora AS.** Metastatic malignant melanoma of the gastrointestinal tract. *Mayo Clin Proc* 2006; 81(4): 511–516.
5. **Sorensen YA, Larsen LB.** Malignant melanoma in the small intestine. *Ugeskr Laeger* 1998; 160(10): 1480–1481.
6. **Choi JY, Go YC, Kim JK, et al.** A case of malignant melanoma metastasized to entire gastrointestinal tract including the esophagus. *Chonnam Med J* 2000; 37: 73–77.
7. **Tabaie HA, Citta RJ, Gallo L, et al.** Primary malignant melanoma of the small intestine : report of a case and discussion of the APUD cell concept, *J Am Osteopath Assoc* 1984; 83: 374–377.
8. **Krüger S, Noack F, Blöchl C, Feller AC.** Primary malignant melanoma of the small bowel: a case report and review of the literature. *Tumori* 2005; 91(1): 73–76.
9. **Kim W, Baek JM, Suh YJ, Jeon HM, Kim JA.** Ileal malignant melanoma presenting as a mass with aneurysmal dilatation: a case report. *J Korean Med Sci* 2004; 19(2): 297–301.
10. **Povýšil C, Šteiner I, et al.** Speciální patologie. Praha: Galén 2007; 405.

Jud W Gurney, Helen T Winer-Muram, Melissa L Rosado-de-Christenson, Tan-Lucien H Mohammed, Gerald F Abbott, Martha Huller Maier

Specialty Imaging: HRCT of the Lung

Salt Lake City: Amirsys 2009; 600 stran, 1200 obrázků a ilustrací, cena 229 USD. ISBN 978-1-931884-16-7.



Anglicky psaná kniha kolektivem autorů specialistů v oblasti zobrazování patologií plic a mediastina se objevuje nyní v nové edici Specialty Imaging, jako třetí díl z dosud čtyř vydaných dílů. Každá kniha se věnuje intenzivně jednomu poměrně úzkému tématu. V tomto případě byla právě vybrána oblast plic a částečně mediastina se zaměřením na HRCT. Ostatní zobrazovací metody jsou zmíněny

příliš jen okrajově, vždy s důrazem pro konkrétní patologii.

Ačkoliv již bylo věnováno hodně knih tématu HRCT plic, jistě mi mnozí čtenáři dají za pravdu, že je tato oblast obtížná a jinak pojatá kniha může pomoci v pochopení problematiky. Kniha je členěna podobně jako jiné tituly z vydavatelství Amirsys, např. Diagnostic Imaging série, kdy každé patologii je věnováno 2–6 stran rozdělených na vysvětlení pojmu včetně definice patologie. Následně je popsán nález na zobrazovacích metodách, zde zejména HRCT. Nechybí diferenciální diagnóza, která je následována patologickým nálezem a klinickým nálezem. Každá patologie je samozřejmě doložena na mnoha instruktivních obrazech ze zobrazovacích metod. V některých sekcích nechybí ani barevné kresby.

Kniha jako taková je dělena do pěti sekcí. V první se čtenář seznámí s anatomii a funkcí jednotlivých částí plic. Ve druhé jsou probrány patologie dýchacích cest od trachey po bronchioly. Třetí sekce se věnuje patologiím plic podle klasického schématu: vrozené vady, infekce, pneumokoiózy, neoplazie, idiopatické intersticiální pneumonie, aspirace, nemoci cév, záněty, metabolické a degenerativní nemoci a sekce končí komplikacemi po léčbách. Čtvrtá sekce se zabývá vzory na HRCT, kapitola je pojatá jako typologie, kdy každý nález má zpětně rozepsanou diferenciální diagnózu. Pátá sekce má název Pathologic Injury patterns a je ze všech sekcí nejmenší a přirovnal bych ji k výběru nejdůležitějších vzorů na HRCT plic. Jedná se o sekci, která svým způsobem opakuje již v jiných kapitolách vyřčené.

Autorům bych poděkoval za zdařilé dílo, a pokud bych měl připomínku, tak snad jen prohodit sekci čtyři – vzory patologií na druhé místo.

Tato kniha se mi jeví jako velmi přínosná pro čtenáře a podle mého úsudku by neměla chybět na žádném radiologickém pracovišti. Většina čtenářů jistě ocení ucelenost a výstižnost a přesto jednoduchost, s jakou jsou jednotlivé patologie vyobrazeny a popsány.

Jako bonus je ke knize přibaleno heslo pro online přístup na aktualizovaný web této knihy.

Martin Horák