

TUMORI NEEPITELIALE ALE TRACTULUI DIGESTIV SUBDIAFRAGMATIC

T. Georgescu, G. Simu, Z. Naftali, C. Crăciun, Carmen Ormenișan

Cu excepția intestinului subțire, unde se întîlnesc în proporție aproape egală cu tumorile epiteliale și ale apendicelui unde predomină net tumorile APUD, tumorile neepiteliale sînt mai degrabă rarități dacă se iau în considerare stomacul și intestinul gros, organele favorite ale patologiei tumorale a tractului digestiv subdiafragmatic. Ele produc de multe ori ulcerații ale mucoasei însoțite de hemoragii, care la nivelul stomacului simulează ulcerul sau carcinomul, pot obstrua pilorul sau lumenul intestinal tulburînd motilitatea și determinînd simptome de subocluzie și ocluzie.

De obicei de mici dimensiuni, pot atinge și dimensiuni mari, formînd mase voluminoase care proemină în lumen. Simptomele obișnuite sînt hematemeza, melena, tulburări de tranzit și durerile abdominale. Cînd nu produc ulcerații sau obstrucție pot să evolueze asimptomatic pînă ajung la mari dimensiuni.

Conduita terapeutică este determinată de natura tumorii stabilită prin examen histopatologic, dacă este posibil intraoperator. Există importante variații de comportare în cazul unor astfel de tumori, cînd nici examenul microscopic nu poate totdeauna să aprecieze cu exactitate capacitățile evolutive. Din această cauză am considerat interesant studiul anatomo-clinic a 32 de astfel de tumori, căutînd să desprindem unele particularități de incidență și evoluție cu importanță practică, în special terapeutică.

Discuții

Cazurile pe care le prezentăm subliniază în primul rînd raritatea tumorilor neepiteliale, în contrast cu incidența ridicată a tumorilor epiteliale benigne și maligne la nivelul stomacului și al intestinului gros.

Stomacul apare ca sediul preferențial al tumorilor neepiteliale, urmat de intestinul subțire, apendice și intestinul gros.

Stomacul (tabelul nr. 1) este sediul localizării preferențiale a tumorilor maligne, reprezentate prin 9 limfoame (8 nehodgkiniene, 1 limfom Hodgkin). leziuni cu prognostic mai favorabil decât carcinomul în condițiile aplicării unui tratament complex chirurgical-radiologic-citostatic. Limfomul gastric poate ridica probleme de diagnostic histopatologic nu numai preoperatoriu, pe biopsia endoscopică ci și pe piesa operatorie. Spre deosebire de carcinom, mica biopsie endoscopică nu permite totdeauna aprecierea naturii neoplazice a hiperplaziei limfoide și diferențierea ei de o hiperplazie limfoidă benignă (pseudolinfom).

Tabelul nr. 1
TUMORI NEEPITELIALE ALE TRACTULUI DIGESTIV
SUBDIARFRAGMATIC 1970—1985

Tu. gastrice maligne	Vîrstă	Sex	Tipul intervenției chirurgicale	Rezultate imediate	Obs.
1. Limfom mal. gastric nehodgkinian	44	F	Rezecție gastrică largă. Anastomoză P.B. I	Bun	1970
2. Limfom mal. gastric nehodgkinian	44	F	Rezecție gastrică largă cu anastomoză P.B. I	Bun	1971
3. Limfom mal. gastric nehodgkinian cu invazie limfo-ganglionară	75	F	Laparotomie exploratorie-biopsie	Deces	1971
4. Limfom mal. gastroduod. cu ulceratie	31	F	Rezecție gastrică cu anastomoză P.B. I	Bun	1973
5. Limfom mal. gastric nehodgkinian ulcerat HDS micoză gastrică	65	B	Rezecție gastrică cu anastomoză P.B. I	Bun	1974
6. Limfom malign gastric nehodgkinian	48	F	Gastrectomie totală splenectomie chiuraj ganglionar. Anastomoză esojejunală Roux. Drenaj	Bun	1976
7. Limfom malign gastric și intestinal nehodgkinian	54	B	Gastrectomie totală cu anast. Roux. Enterectomie segmentară anastomoză terminolaterală. Drenaj	Bun	1982
8. Limfom malign gastric nehodgkinian ulcerat	59	F	Rezecție gastrică largă cu anastomoză P.B. I	Bun	1984
9. Limfom malign gastric nehodgkinian (Limfogranulomatoză gastr.)	70	F	Gastroduodenectomie largă cu anastomoză P.B. I Drenaj	Bun	1972

Uneori însă, chiar pe piesa operatorie este dificilă diferențierea limfomului, în special histocitar de carcinomul nediferențiat (Rosai, 1981). Lipsa unor zone atipice de epiteliu, o musculară a mucoasei intactă, lipsa mucinei în celulele tumorale, ca și a oricărei schițe trabeculare sau glandulare sugerează limfomul malign. Uneori diagnosticul a fost stabilit numai de sensibilitatea tumorii la radioterapie, caracteristică limfomului, ceea ce îi și imprimă o malignitate mai redusă în comparație cu carcinomul. Din această cauză, din orice tumoare inoperabilă a stomacului trebuie recoltată o biopsie consistentă, în speranța că ar putea fi vorba de un limfom, la care radioterapia poate fi urmată de supraviețuirii îndelungate, chiar de vindecări. După Rosai (1981) există aproximativ un număr egal de cazuri de limfom gastric vindecate prin tratament chirurgical, ca și prin iradiație, încît pentru moment nu se poate aprecia care metodă este mai eficientă.

Dintre tumorile benigne (tabelul nr. 2) se impun pe primul loc (referindu-ne la tumorile benigne gastrice), leiomiomul și neurofibromul. Ambele necesită discuția posibilităților evolutive. Predilecția leiomiomului pentru stomac este subliniată și de observația lui Meisner (1944) care a întîlnit leiomiomul asimptomatic în 23 din 50 cazuri de necropsii

Tabelul nr. 2
TUMORI NEPELITIALE ALE TRACTULUI DIGESTIV
SUBDIAGNOSTIC 1970-1985

Tu. gastrice benigne	Sex	Tipul intervenției chirurgicale	Rezultate imediate	Obs.
1. Neurofibrom submucos gastric	47 B	Rezecție gastrică cu anastomoză P.B. I	Bun	1975
2. Neurinom gastric	46 F	Decolare coloepiploică rezecție Pauchet. Anast. P.B. I Drenaj subhepatic	Bun	1982
3. Leiomiom intraparietal gastric	47 B	Rezecție gastrică cu anastomoză P.B. I	Bun	1978
4. Leiomiom intraparietal gastric	50 B	Gastroduodenectomie largă cu anastomoză P.B. I	Bun	1980
5. Leiomiom submucos gastric	77 B	Gastroduodenectomie 2/3 cu anastomoză P.B. I	Bun	1984

curente. Microscopic, în majoritatea cazurilor se întîlnește forma bine diferențiată. Nu rar însă se poate întîlni o celularitate exagerată cu prezența de celule mai mari, cu nucleii hiperchromi, bizari, uneori cu dispoziție în palisadă, fără să se întîlnească un număr mare de mitoze. Astfel de cazuri au de obicei o comportare benignă fără să poată fi exclusă surpriza unei evoluții maligne (recidive, metastaze). Din această cauză Rosai (1981) propune denumirea de „tumorile leiomiomatoase la limită sau nederminate“.

Cind celulele prezintă un aspect predominant epiteloid, se stabilește diagnosticul de leiomiom epiteloid, leiomiom cu celule clare sau leiomioblastom. După Helwig (1976), majoritatea leiomiomiomelor epiteloidoide cu localizare în peretele anterior au avut o comportare benignă spre deosebire de cele ale peretelui posterior. Un număr mai mare de mitoze, celule de dimensiuni mai mici, o dispoziție alveolară a lor, o rețea de reticulină redusă sugerează malignitatea, dar și în aceste cazuri un diagnostic de siguranță este dificil dacă nu imposibil.

Precauții în sensul urmăririi atente a pacientului operat de neurofibrom sînt impuse de asemenea de posibilitatea unei evoluții maligne în astfel de cazuri.

Tumorile neepiteliale maligne ale intestinului (tabelul nr. 3) au fost reprezentate în cazistica noastră (4 cazuri) de: 1 leiomosarcom jejunal, o fibrolipomatoză, un fibrosarcom și un liposarcom. Cele benigne în număr de 5 au fost: un fibrom lax ileal, un neurinom angiomasos, un an-

Tabelul nr. 3
TUMORI NEEPITELIALE ALE TRACTULUI DIGESTIV
SUBDIAFRAGMATIC 1970—1985

	Tu. intestinale	Vîrstă	Sex	Tipul intervenției chirurgicale	Rezultate imediate	Obs.
MALIGNE	1. Leiomosarcom jejunal	70	F	Enterectomie segmentară anastomoză T.T.	Bun	1977
	2. Fibrolipomatoză enteromezenterică (jej.) liposarcomatoză enteromezenterică și sigmoidiană (recidivă)	55	F	Enterectomie segmentară și mezenterică. Anastomoză T.T.	Recidivă	1980
				Rezecție segmentară de jejun și sigmoidă anastomoză T.T.	Bun	1982
	3. Fibrosarcom puțin diferențiat ileal	43	B	Rezecție segmentară de ileon anastomoză T.T.	Bun	1981
	4. Liposarcom cu celule rotunde	43	F	— Laparotomie expl. biopsie — Gep von Hacker. Drenaj	Slab	1984/ 9 VII
BENIGNE	5. Fibrom lax ileal angiomasos hemoragic	69	F	Rezecție largă de ileon anast. T.T. apendicectomie	F. bun	1971
	6. Neurinom angiomasos jejunal Fistulă vasc.	74	F	Rezecție segmentară anast. T.T.	F. bun	1975
	7. Angiofibrom jejunal cu invag. cr.	65	B	Rezecție segmentară cu anast. T.T.	F. bun	1982
	8. Leiomiom epiteloid jejunal	56	B	Rezecție segmentară cu anastomoză T.T.	Bun	1984
	9. Lipom submucos al ileonului. Invaginație ileocecolică	72	B	Dezinvinaginare. Rezecție segmentară de ileon Anastomoză T.T.	F. bun	1985

giofibrom jejunal, cu invaginație cronică, un leiomiom epiteloid jejunal și un lipom submucos al ileonului cu invaginație ileocecolică cronică (recidivantă).

Tumorile lipomatoase au fost întâlnite preferențial la nivelul intestinului subțire. Și diagnosticul de lipom trebuie stabilit după un examen microscopic insistent, care să excludă un liposarcom bine diferențiat. Astfel, într-un caz în care s-a stabilit diagnosticul de lipofibromatoză a recidivat după 2 ani sub forma unui liposarcom, confirmând afirmația lui *Enzinger* (1977) că o examinare insistentă poate pune în evidență celule atipice, mai ales în zonele de fibroză densă care alternează cu zonele de lipom aparent benign. Se discută însă dacă o astfel de leziune, care nu metastazează de obicei să fie numită liposarcom sau lipom atipic. În alt caz, recidiva unui liposarcom mixoid a îmbrăcat forma mai puțin diferențiată de liposarcom pleomorf (tabelul nr. 3).

Tumorile neepiteliale maligne de colon și anorectale au fost reprezentate de un schwanom malign de colon transvers un melanom malign anorectal și o tumoare carcinoidă anorectală. Ca tumoare benignă am întâlnit un leiomiom intramural rectal cu depuneri calcare (tabelul nr. 4).

Tabelul nr. 4
TUMORI NEEPITELIALE ALE TRACTULUI DIGESTIV
SUBDLAFRAGMATIC 1970—1985

	Tu. colon	Vîrstă	Sex	Tipul intervenției chirurgicale	Rezultate imediate	Obs
MALIGNE	Schwanom malign colon transvers și mezocolon	57	F	Hemicolectomie stg. clasică anast. transverso-sigmoidiană T.T. drenaj	Recidivă	1985
	Tu. anorectale					
	1. Melanom malign	71	B	Excizie-sură	Bun	1975
	2. Tu. carcinoidă anorectală	34	B	Op. Whitehead cu extirparea tumorii	Bun	1972
BENIGNE	3. Leiomiom intramural rectal cu depuneri calcare	53	F	Extirparea tumorii	F. bun	1933

Posibilitatea apariției melanomului malign la nivelul extremității distale a tubului digestiv trebuie avută în vedere și natura melanică a tumorii trebuie exclusă prin examen microscopic insistent, inclusiv histochimic.

Carcinoidele extraependiculare se pot maligniza în proporție de 10—70% și pot genera metastaze, fără ca examenul histopatologic să

poată evidenția semne de malignitate. Singură evoluția clinică poate decide caracterul malign sau benign.

Materialul Clinicii Chirurgicale nr. 2 studiat, subliniază de asemenea deosebita predilecție pentru apendice a tumorilor carcinoide, toate cele 5 leziuni tumorale ale acestui segment intestinal avind structura amnitită (tabelul nr. 5). Conform observației lui *Moertel* și colab. (1968), la 300 apendicectomii se întâlnește cel puțin un argentafinom. Toate cele 5 cazuri au prezentat forma microscopică clasică, caracterizată prin prezența de cuiburi de celule rotunde, de dimensiuni egale, cu rară dispoziție acinară sau în rozete și foarte rare mitoze. Nu s-a întâlnit varianta mucinoasă caracterizată printr-o evoluție mai agresivă, care necesită o hemicolecomie dreaptă, mai ales cînd există invazia structurilor periapendiculare și mitoze mai frecvente. Cazurile studiate n-au prezen-

Tabelul nr. 5
TUMORI NEEPITELIALE ALE TRACTULUI DIGESTIV
SUBDIAFRAGMATIC 1970—1985

Tu. apendiculare	Vîrstă	Sex	Tipul intervenției chirurgicale	Rezultate imediate	Obs.
1. Tu. carcinoidă apendicită gangrenoasă perforată peritonită periapendicită granulocitară fibrinoasă	33	B	Apendicectomie Drenaj al Douglas-ului și latero-colic drept.	Bun	1972
2. Carcinoid apendicită flegmonoasă	18	F	Apendicectomie	Bun	1977
3. Carcinoid	27	B	Apendicectomie	Bun	1977
4. Carcinoid apendicită flegmonoasă	17	F	Apendicectomie	Bun	1979
5. Carcinoid apendicită flegmonoasă	35	F	Apendicectomie	Bun	1983

tat complicații în urma apendicectomiei subliniind agresivitatea mai redusă a carcinoamelor apendiculare, urmare probabil a unei simptomatologii timpurii care determină intervenția chirurgicală înainte de extinderea tumorii (în unele cazuri examenul microscopic pune în evidență interesarea nervilor intraapendiculari de către celulele tumorale), responsabilă de simptomatologie (tabelul nr. 5).

Concluzii

1. Tumorile neepiteliale ale tractului digestiv subdiafragmatic, deși rare sînt importante prin problemele dificile de diagnostic preoperator și de conduita intraoperatorie chiar cînd natura lor este elucidată de un examen microscopic preoperator sau intraoperatoriu.

2. Cele 32 cazuri studiate subliniază incidența limfonului malign cu predilecție la nivelul stomacului, dificultățile de conduită în cazul tumorilor leiomiomatoase sau neurofibromatoase, dat fiind capacitatea recidivantă și metastazantă a unor astfel de leziuni fără expresie microscopică de malignitate evidentă.

3. Natura incontestabil benignă a tumorilor lipomatoase trebuie de asemenea precizată prin secțiuni multiple, spre a exclude surpriza unei recidive, ca și natura melanică a unei tumori maligne nediferențiate anorectale.

Bibliografie

1. *Angelescu N., Popescu A., Popescu C., Petraru P.*: Chirurgie (1981), 6, 469;
2. *Bancu V. E., Cszér Z., Maros T., Georgescu T., Lázár L.*: Tumori rare ale intestinului subțire. Congresul Național de Chirurgie, București, 17—19 mai 1979. Vol. rez.;
3. *Carney J. A.*: Cancer (1969), 43, 347;
4. *David J.*: Dtsch. Med. Wschr. (1973), 4, 148;
5. *Emzinger F.M.*: Benign lipomatous simulating a sarcoma. M. D. Anderson Tumor Institute: Management of primary bone and soft tissue tumors. Chicago, 1977, 11;
6. *Georgescu T., Bancu V. E., Stanciu G., Baghiu M.*: Cancer gastric extins neurinom esofagian. Gastrectomie totală cu rezecția esofagului inferior. Lucrare comunicată la Filiala Mureș a U.S.S.M., Secția chirurgicală, 19 X 1975;
7. *Helwig E. B.*: Cancer (1976), 38, 708;
8. *Meissner W. A.*: Erch. Path. (1944), 38, 207;
9. *Moertel C. G., Dockerty M. B., Judd E. S.*: Cancer (1968), 21, 270;
10. *Rosai J.*: Ackerman's Surgical Pathology. VI th ed., C. V. Mosby, St. Louis, 1981.

T. Georgescu, G. Simu, Z. Naftali, C. Crăciun, Carmen Ormenișan

NON-EPITHELIAL TUMOURS OF THE SUBDIAPHRAGMATIC DIGESTIVE TRACT

During 16 years, 1979—1985, at the Surgical Clinic Nr. 2, Tirgu-Mureș, 32 non-epithelial tumours of the subdiaphragmatic digestive tract were hospitalized and underwent surgical intervention.

The case studied and presented in this paper underline the rareness of non-epithelial tumours against the epithelial ones, whose incidence is much increased.

In case of malignant non-epithelial tumours, the stomach is the first site in our casuistics, with 9 malignant lymphomas (1 Hodgkin's and 8 non-Hodgkin's), in which we performed 6 wide resections of the stomach, 1 exploratory laparotomy with biopsy and 2 total gastrectomies.

The benign gastric tumours were represented by two neurofibromas and three leiomyomas solved by wide gastric resection.

Lipomatous tumours were found mainly at the level of the small intestine: 1 ileal submucous lipoma and 2 liposarcomas. The non-epithelial intestinal malignant tumours were also represented by one jejunal leiomyosarcoma and by one slightly differentiated ileal fibrosarcoma. The other benign tumours were as follows: one angiomatous ileal lax fibroma, one jejunal neurinoma, one jejunal angiofibroma and one jejunal epitheloid leiomyoma. Excepting a palliative operation, all the other intestinal tumours underwent enterectomy with termino-terminal anastomoses.

Among the tumours of the colon there were a malignant schwannoma, an anal malignant melanoma and an anorectal carcinoid tumour. There was also a benign tumour, namely a rectal intramural leiomyoma.