

Az Egészségügyi Minisztérium szakmai protokollja
Az emésztőrendszer stromatumorainak (GIST) klinikai jelentősége

Készítette: A Gasztroenterológiai Szakmai Kollégium

I. Alapvető megfontolások

Epidemiológia, patogenezis

A gastrointestinalis stromalis tumorok (GIST) tisztázatlan eredetű, ritka mesenchymalis daganatok.

Leggyakrabban az ötvenedik és hatvanadik életév között fordulnak elő, valamelyest gyakoribbak férfiaknál.

A pontos incidencia nem ismert, az USA-ban évente kb. 150 új esettel számolnak.

A GIST az egész tápcsatornában előfordulhat, a nyelőcső, gyomor, vastagbél és rectum malignus daganatainak kevesebb, mint 1 %-át képezi. A vékonybélben a karcinómák és a lymphomák után a daganatok 20 %-át teszik ki.

A GIST-esetek leggyakrabban a gyomorban (52-70 %) és a vékonybélben (20-25 %) találhatóak, a tápcsatorna többi területein (vastagbél, nyelőcső, peritoneum) ritka az előfordulásuk.

A GIST-esetek több mint 2/3-a malignus, míg a nyelőcsőben előforduló daganatok gyakorlatilag mindig benignusak.

A GIST-csoportba tartozó tumorok eltérő differenciáltsági fokúak, morfológiai szempontból nem egységesek. Megkülönböztetünk jól differenciált myoid (pl. leiomyoma vagy leiomyosarcoma típusú) neuralis (pl. schwannoma plexosarcoma típusú) daganatokat, de ismereteseek kevésbé differenciált vagy nem differenciált tumorok is. A GIST mérete ign eltérő lehet (néhány mm-től akár 30 cm-es méretet is elérhet).

A GIST etiológiai és kockázati tényezői ismeretlenek.

A GIST-ra a c-kit protoonkogén terméke, a transzmembrán receptor tirozin-kináz KIT expressziója jellemző, amelyet CDI 17 antigénként lehet igazolni.

Klinikum

A GIST gyakran teljesen tünetmentes, véletlenszerű a felfedezése. Máskor a tumor mérete és lokalizációja szerint jelentkezhetnek a tünetek. Különösen gyomor- és vékonybél-lokalizáció esetén a hasi fájdalom és a vérzés a vezető tünet.

Nyelőcső-elhelyezkedés esetén a dysphagia, rectumlokalizáció esetén pedig a székelési habitusváltozás lehet az első tünet. A gyomorban leggyakrabban (az esetek 40 %-ában) a corpusban és a submucosában helyezkednek el. A vékonybélben az 5 cm-nél nagyobb méret malignitásra utal.

A vastagbélben a 2 cm-nél kisebb daganatok nagy valószínűséggel benignusak, a malignus daganatok rendszerint 5 cm-nél nagyobbak.

További lehetséges tünetek az anorexia, a perforáció és a láz.

A diagnózis pillanatában gyakran már áttétek is jelen vannak. A májmetasztázisok és a lokális recidivák esetén rossz a prognózis, míg a lokalizált tumorok vagy egyéb okból végzett műtét során véletlenszerűen felfedezett daganatok esetében jobb a prognózis.

II. Diagnózis

A pontos diagnózis és a daganatstaging meghatározásához a szokványos endoszkópos és képalkotó eljárások mellett az endoszkópos ultrahang (EUS) is nélkülözhetetlen.

III. Kezelés

A kezelés alapja a sebészi beavatkozás. Előrehaladott stádiumban a kemoterápia és a sugárkezelés gyakorlatilag hatástalan.

Mivel ezekben a daganatokban a c-kit up regulációja igazolható, az utóbbi időben előrehaladott betegségben újabb alternatív kezelési módokat javasolnak.

Az imatinib egy új típusú tirozin-kináz-inhibitor, amely szelektíven gátolja a különböző tirozin-kinázokat. A rendelkezésre álló adatok szerint ez az új gyógyszer igen hatékony és biztonságos az előrehaladott stádiumú GIST kezelésében.

IV. Rehabilitáció

V. Gondozás

VI. Irodalomjegyzék

A szakmai protokoll érvényessége: 2008. december 31.