Ein Sturz vom Fahrrad mit erstaunlichen Folgen

Nydia Büber
Spital Grabs

Fallvorstellung

Ein 58-jähriger, bisher gesunder Patient stürzte mit dem Fahrrad und kam über den Hausarzt auf die Notfallstation. Der Patient war voll orientiert, kardial kompensiert, klagte aber über Bauchschmerzen. Die Abdomensonographie zeigte viel freie Flüssigkeit und eine unklare Formation im rechten Oberbauch. In der Computertomographie zeigte sich als Zufallsbefund ein ca. 20 × 25 × 10 cm messender, inhomogener, scharf begrenzter, sehr stark vaskularisierter Tumor mit zystischen Anteilen im rechten Hemiabdomen (Abb. 1 und 2) sowie blutige Flüssigkeit in allen Quadranten. Eine direkte Blutungsquelle aus dem Tumor oder eine grobe Ruptur desselben wurden nicht gefunden. Die Differentialdiagnose nach dieser ersten Untersuchung lautete mesenchymale Neoplasie aus der mesenterialen Wurzel oder Teratom resp. Teratosarkom. Es konnte kein Hohlorgan als Ursprung der Läsion ausgemacht werden.
Nach der Übernahme auf die medizinische Intensivstation kam es bei initialer kardialer Kompensation zu einem kontinuierlichen Hb-Abfall von 130 auf 88 g/l, worauf ein Erythrozytenkonzentrat gegeben wurde. Im Verlauf traten wiederholte Hämoglobinabfälle auf, insgesamt wurden drei Elektrolytenkonzentrate substituiert. Aufgrund des schlechten Allgemeinzustands des Patienten wurde initial mit einer Operation zugewartet. Die zytologische Untersuchung der intraabdominalen Flüssigkeit zeigte atypische Zellen, deren immunzytochemische Expressionsmuster an eine mesotheliale Herkunft denken liessen.

Abbildung 1
CT Abdomen mit Kontrast (axialer Schnitt): inhomogene Raumforderung im rechten Hemiabdomen.

Während des Aufenthalts auf der Intensivstation manifestierten sich klinisch ein paralytischer Ileus und ein beginnendes abdominales Kompartimentsyndrom sowie zunehmende respiratorische Probleme aufgrund des intraabdominalen Drucks. Mittels CT des Abdomens wurde eine progrediente Einblutung innerhalb des Tumors mit multiplen Blut-Flüssigkeit-Spiegeln bei regredientem Hämatoperitoneum bestätigt. Interdisziplinär wurde die Entscheidung zur operativen Tumorektomie getroffen. Bei stark vaskularisiertem Tumor konnte interventionell-radiologisch eine präoperative Chemoembolisation mit Coiling der arteriellen Versorgung erfolgreich durchgeführt werden. Die präoperative Verdachtsdiagnose lautete Angiosarkom.
Am nächsten Tag wurde der maximal 25 cm im Durchmesser messende und fast 3 kg schwere Tumor erfolgreich in toto exzidiert. Die Raumforderung konnte von sämtlichen umliegenden Strukturen (Kolon transversum, Duodenum und Dünndarmmesenterium) problemlos abgelöst werden. Lediglich im Bereich des Pylorus schien der Tumor den Magen zu infiltrieren, so dass dort eine atypische Magenresektion durchgeführt wurde. Im der zuletzt durchgeführten postoperativen CT konnten keine Tumorreste nachgewiesen werden, und es bestehen keine Anhaltspunkte für eine Metastasierung.

Diagnose

Die pathologische Untersuchung stellte die zweifelsfreie Diagnose eines gastrointestinalen Stromatumors (GIST). Die exstirpierten Lymphknoten waren tumorfrei, die mitrezesierten Omentumanteile ebenfalls. Makroskopisch war das Präparat oberflächlich von einer kapselartigen Struktur vollständig umgeben; lediglich kranial zeigte sich ein maximal 2,5 cm messender Bereich mit fraglichem Magen- oder Darmanteil.

Kommentar

GIST sind seltene Neoplasien des Gastrointestinaltrakts. Ihre Häufigkeit wird auf 10–20 Fälle pro Million Patienten geschätzt [1]. Ursprünglich in der Familie der Sarkome klassifiziert, wird heute vermutet, dass sie den Pacemakerzellen von Cajal in der Muscularis propria entspringen [2]. Die häufigste Lokalisation von GIST ist der Magen, gefolgt von Dünndarm, Anorektum, Colon und Ösophagus [1].
Die radiologische Diagnose eines GIST kann eine Herausforderung darstellen. Da sie aus der tiefen Muscularis

Die Autorin hat keine finanziellen oder persönlichen Interessenkonflikte im Zusammenhang mit diesem Beitrag deklariert.

Abbildung 2
CT Thorax-Abdomen mit Kontrast (koronaler Schnitt): inhomogene Raumforderung im rechten Hemiabdomen.

propria stammen, haben diese Tumoren ein exophytisches oder intramurales Wachstum. Ein endoluminales Wachstum ist seltener.
Die klinische Präsentation ist ebenfalls sehr variabel: Kleine Läsionen mit weniger als 2 cm Durchmesser werden häufig zufällig entdeckt. Ulzerierte Tumoren können eine gastrointestinale Blutung mit Melaena oder Anämie verursachen. Erstaunlicherweise war bei unserem Patienten der sehr grosse Tumor vollkommen asymptomatisch. Auch das Wachstumsmuster war unüblich: Ca. 50% der GIST, die grösser als 2 cm sind, weisen eine Ulzeration der Mucosa mit konsekutiver Verbindung zum Darmtrakt auf [3]. Grosse GIST können die benachbarten Strukturen infiltrieren [4].
Im vorliegenden Fall war keines dieser typischen Wachstumsmuster vorhanden: Der Tumor war anscheinend lediglich durch einen kleinen Stiel (2,5 cm) mit dem Magen verbunden, blieb bei sehr fortgeschrittenem exophytischem Wachstum jedoch vollständig abgekapselt ohne die geringste Umgebungsinfiltration. Der intratumorale Aspekt mit starker Vaskularisation, Nekrose und Zystenbildung sowie die fehlende Lymphknotenmetastasierung waren dagegen typisch für GIST [4].
Die pathologische Diagnose wird, unter anderem, immunhistochemisch anhand der Expression von Tyrosinkinase-KIT (auch CD117 oder c-KIT genannt), einem Stammzellfaktor-Rezeptor, gestellt. Dieser Aspekt ist wichtig, um die Angemessenheit der Behandlung mittels Imatinib, eines neu entwickelten KIT-Hemmers (Glivec, Novartis Pharma), zu evaluieren.
Bei unserem Patienten zeigte der Tumor eine mässig starke, aber deutliche Positivität für CD117 und eine niedrige Mitoserate (1 Mitose pro 50 high power field).

Epilog

Der Patient erholte sich von der Operation sehr gut. Da wegen der Grösse des Tumors und der niedrigen Mitoserate ein moderates Rezidivrisiko bestand [5], qualifizierte der Patient für eine adjuvante Therapie mit Imatinib für drei Jahre [6]. Bei der letzten klinischen Kontrolle berichtete er über eine gute Verträglichkeit des Medikaments; deshalb wurde die adjuvante Therapie fortgesetzt.
Für diesen Patienten bedeutete der Sturz vom Fahrrad Glück im Unglück!

Korrespondenz:
Nydia Büber, med. pract.
Spital Grabs
Spitalstrasse 44
CH-9472 Grabs
nydiaunic[at]yahoo.com

Literatur

1 Miettinen M, Lasota J. Gastrointestinal stromal tumors: definition, clinical, histological, immunohistochemical, and molecular genetic features and differential diagnosis. Virchows Arch. 2001;438:1–12.
2 Kindblom LG, Remotti HE, Aldenborg F, Meis-Kindblom JM. Gastrointestinal pacemaker cell tumour (GIPACT): gastrointestinal stromal tumors show phenotypic characteristics of the interstitial cells of Cajal. Am J Pathol. 1998;152:1259–69.
3 Suster S. Gastrointestinal stromal tumors. Semin Diagn Pathol. 1996;-13(4):297–313.
4 Burkill G, Badran M, Al-Muderis O, Thomas M, et al. Malignant Gastrointestinal Stromal Tumor: Distribution, Imaging Features, and Pattern of Metastatic Spread. Radiology. 2003;226:527–32.
5 Miettinen M, Lasota J. Gastrointestinal stromal tumors: pathology and prognosis at different sites. Semin Diagn Pathol. 2006;23:70–83.
6 Joensuu H et al. One vs Three Years of Adjuvant Imatinib for Operable Gastrointestinal Stromal Tumor. JAMA. 2012;307(12):1265–72.