

NEUROFIBROSARKOOM VAN DIE MAAG

J. LION-CACHET, M.CH. (PRET.); J. B. FICHARDT, M.B., CH.B. (PRET.); M. J. KRUGER, M.B., CH.B. (PRET.) EN T. ISAKOV, M.B., CH.B. (PRET.); *Departement van Chirurgie, Algemene Hospitaal, Pretoria en die Universiteit van Pretoria*

Insidensie

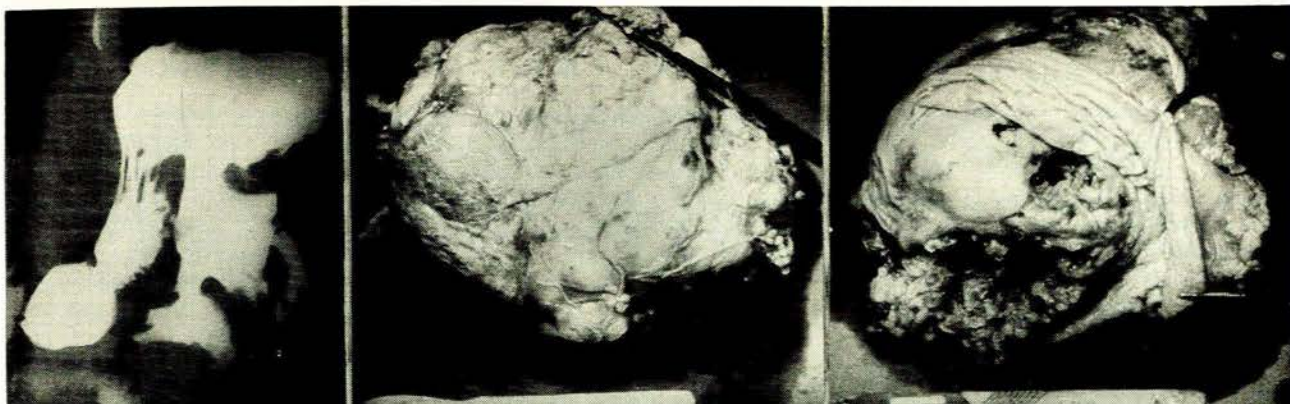
Die voorkoms van benigne mesenchiem-tumore in die maag is 66.7% van alle benigne tumore van die maag.¹ Die voorkoms van maligne mesenchiem-tumore is 1% van alle maligne tumore van die maag.²

Volgens Fenwick³ is 8% van maligne mesenchiem-tumore van die maag neurofibrosarkome. Hulle is dus geweldig seldsaam. In D'Aroy en Laleu se reeks van 135 sarkome van die maag was daar net één geval van neurofibrosarkoom.⁴ Dit het voorgekom in 'n meisie van 16 jaar wat

reseksie van die maag ondergaan het en wat 5 jaar later nog geleef het. By Johns Hopkins-hospitaal was daar in 10 jaar se tyd 20 gevalle van sarkoom van die maag; daarvan was 11 limfosarkome, 8 leiomyosarkome en 1 neurofibrosarkoom.

Patologie

*Mikroskopiese klassifikasie.*² Dit sluit 3 tipes in, nl. (a) 'n tipe skleroserende fibrosarkoom; (b) spindelsel neurosarkoom; en (c) sellulêre anaplastiese neurosarkoom.



Afb. 1

Afb. 2

Afb. 3

Toenemende grade van maligniteit word deur die klassifikasie verteenwoordig.

Makroskopiese klassifikasie.⁵ Gewoonlik is hulle groot en bloedryke tumore wat in die lumen van die maag projekteer. 80% van sarkome kom in die fundus voor, 15% in die kardia en 5% in die pre-piloriese deel van die maag.⁶

Kliniese en Radiologiese Beeld

Die kliniese beeld is dié van 'n maagtumor en hang af van die grootte, posisie, ulserasie, bloeding en uitsaaiings. Meestal kom dit voor tussen die ouderdomme van 45 tot 55 jaar en dit het gewoonlik al groot geword voordat dit enige simptome veroorsaak. Dit is dus klinies baie moeilik te onderskei van 'n maagkarsinoom.

Ook radiologies word hierdie tumor in die meeste van gevalle moeilik van maagkarsinoom onderskei.

Behandeling en Prognose

Totale radikale gastrektomie en postoperatiewe bestraling is die aangewese behandeling vir die limfogene groep wat goed repondeer op radioterapie. Die ander groepe repondeer swak op radioterapie en in hierdie geval is chirurgie die enigste behandeling. Neurofibrosarkoom val in laasgenoemde groep.^{6,11}

Die prognose van maag sarkoom is beter as dié van maagkarsinoom. Die 5-jaar oorlewingsyfer soos gemeld deur verskillende skrywers⁶⁻¹⁰ wissel tussen 10-5% en 50%.

BESKRYWING VAN 'N GEVAL

'n 43-jarige Naturelle-man is tot die hospitaal toegelaat met klagtes van pyn in die epigastrium en linker hipochondrium vir 3 maande. Hy was ook bewus van 'n massa in dié gebied vir die voorafgaande 1½ maande. Na spesiale ondervraging het dit geblyk dat maaltye die pyn vererger het en dat daar 'n paar episodes van melena was. Daar was ook gewigs- en eetlusverlies, en toenemende swakheid vir die voorafgaande 3 maande. Daar was geen klagtes rakende die ander sisteme nie.

By ondersoek was hy 'n volwasse Naturelle-man wat duidelike tekens van anemie en onlangse gewigsverlies getoon het. In die buik was daar 'n groot nodulêre, harde tumor in die linker hipochondrium tasbaar, ongeveer 9 duim in deursnee. Dit was teer met betasting en het effe beweeg met asemhaling. Die buikondersoek was andersins normaal.

Spesiale Ondersoeke

Die toets vir okkulte bloed in die stoelgang was sterk positief; die alkaliese fosfatase en plasma-proteïene was heelte-

mal normaal. Die bloed-ureum was ook binne normale perke. Die bloedbeeld was dié van 'n mikrositiese anemie met 'n matige leukositose. Die bloedplaatjies was normaal. Urine-ondersoek en Kolmer en Price se ondersoek was ook normaal.

Met radiologiese ondersoek was daar by deurligting van die borskas en buik geen duidelike afwykings sigbaar nie. Die pasiënt is barium toegedien en daar is dadelik gesien dat die barium deur 'n perforasie op die groter boog van die maag vloei na die bursa omentalis (Afb. 1). Intraveneuse piëlogram het geen afwyking getoon nie.

Operatiewe Bevindings

'n Groot bloedryke tumor, redelik hard van konsistensie en nodulêr van voorkoms is aan die groter kurvature van die maag aangetref. Dit het die stert van die pankreas, die arterie liënalis en die milt geïnfilteer. Geen kliere is gevind nie. 'n Proksimale gastrektomie, splenektomie en distale pankreatektomie is gedoen.

Met ondersoek van die monster was daar 'n groot holte in die tumor wat met die lumen van die maag verbind was; dit het die radiologiese beeld verklaar. Die chirurgiese monster kan op Afb. 2 en 3 gesien word.

By histologiese ondersoek het snitte van die tumor die beeld van 'n neurofibrosarkoom van die maag getoon.

OPSOMMING

1. Die insidensie, patologie, kliniese- en radiologiese beeld, behandeling en prognose van neurofibrosarkome van die maag word bespreek.
2. 'n Beskrywing van 'n geval van neurofibrosarkoom van die maag word gegee.

Ons dank gaan aan prof. C. H. Derksen, Hoof van die Departement Chirurgie van die Universiteit van Pretoria vir sy toestemming om die geval te publiseer; aan dr. J. H. Enslin vir die histologiese verslag en dr. L. Lingenfelder vir die radiologiese ondersoek; aan die Departement Kliniese Fotografie van die Universiteit van Pretoria vir die foto's; en aan drr. P. J. Kloppers en F. Steenkamp wat die geval na ons verwys het.

VERWYSINGS

1. Mines, J. F. en Geschicker, C. F. (1936): *Amer. J. Cancer*, **28**, 136.
2. Ewing, J. (1940): *Neoplastic Diseases*, 4de uitg., p. 234. Philadelphia: Saunders.
3. Fenwick, W. S. (1961): *Lancet*, **1**, 464.
4. D'Aroy en Zoller, A. (1930): *Op. cit.*⁵
5. France, C. J. en Osborne, A. (1950): *Arch. Surg.*, **61**, 101.
6. Trimble, I. R. (1960): *Surg. Gynec. Obstet.*, **110**, 4.
7. Snoddy, W. T. (1952): *Gastroenterology*, **20**, 537.
8. Jordan, G. L. et al. (1955): *Surg. Gynec. Obstet.*, **100**, 453.
9. Marshall, G. F. (1950): *Ann. Surg.*, **131**, 824.
10. Shahon, D. B. et al. (1956): *Surgery*, **39**, 204.
11. Fichardt, T.: Persoonlike kommunikasie.