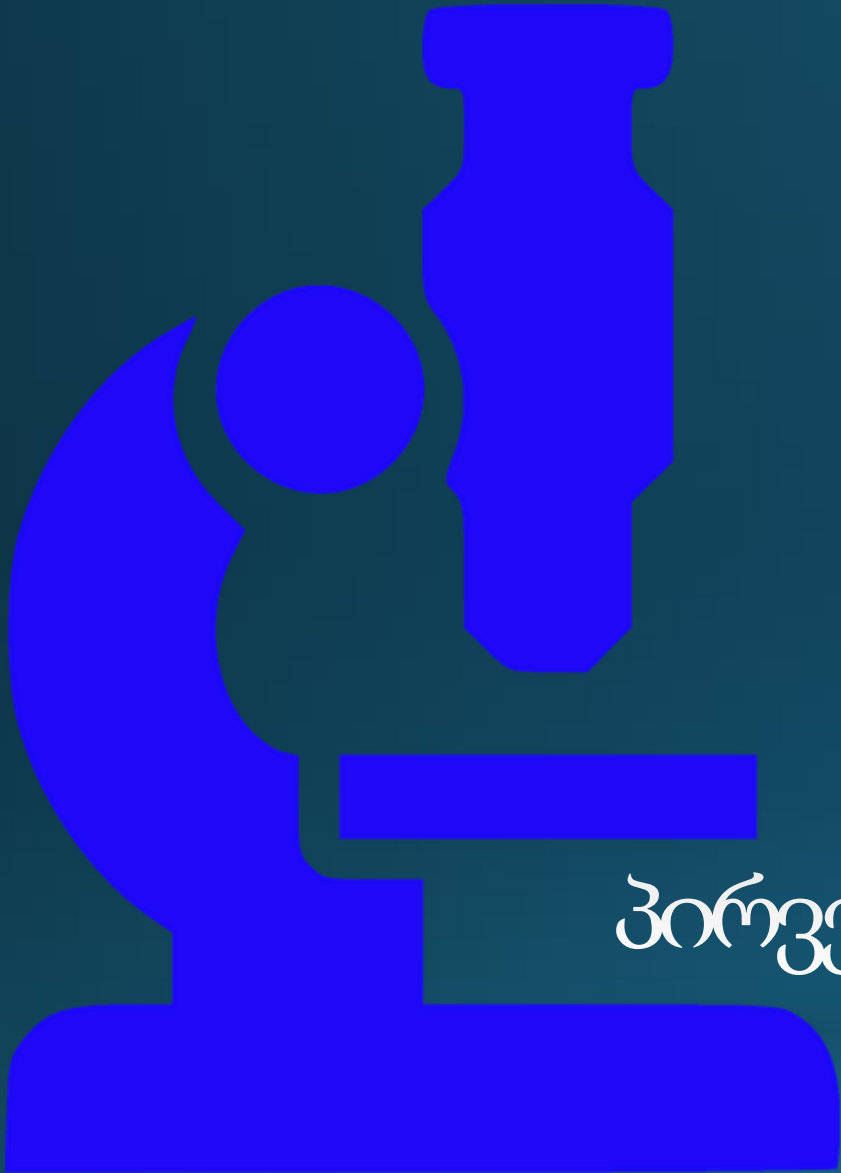




მარიამ რუსიძე

პირველადი რეტროპერიტონეალური
მალიგნური GIST

04.06.2012

- ✓ მდედრობითი სქესის
- ✓ 49 წლის

**GIST აგრესიული
ქცევის მაღალი
რისკით**

Ki 67 – 12 %

05.01.2017

- ✓ მდედრობითი სქესის
- ✓ 54 წლის

- 24,0 x 20,0 x 10,0 სმ-ის ზომის სიმსივნური წარმონაქმნი
- რეტროპერიტონეალური მდებარეობის
- ელენთის კართან მჭიდრო კონტაქტით.

- 13,0 x 10,0 x 3,0 სმ-ის მეტასტაზი მუცლის წინა ზედაპირზე
- 7,0 x 4,0 x 3,0 სმ მეტასტაზი კუჭში
- 1,5 სმ-ის დიამეტრის მეტასტაზი ღვიძლში

GIST

კუჭი -60% - 70%

წვრილი ნაწლავი 25% - 35%

კოლინჯი, სწორი ნაწლავი და აპენდიქსი- ერთად 5%

საელაპავი - 2% - 3%

სხვა <1 %

მესატაზირება : (~10%-ში)

ღვიძლი (65%)

პერიტონეუმი (21%);

ლიმფური კვანძები (6%)

ძვალი (6%)

ფილტვი (2%)

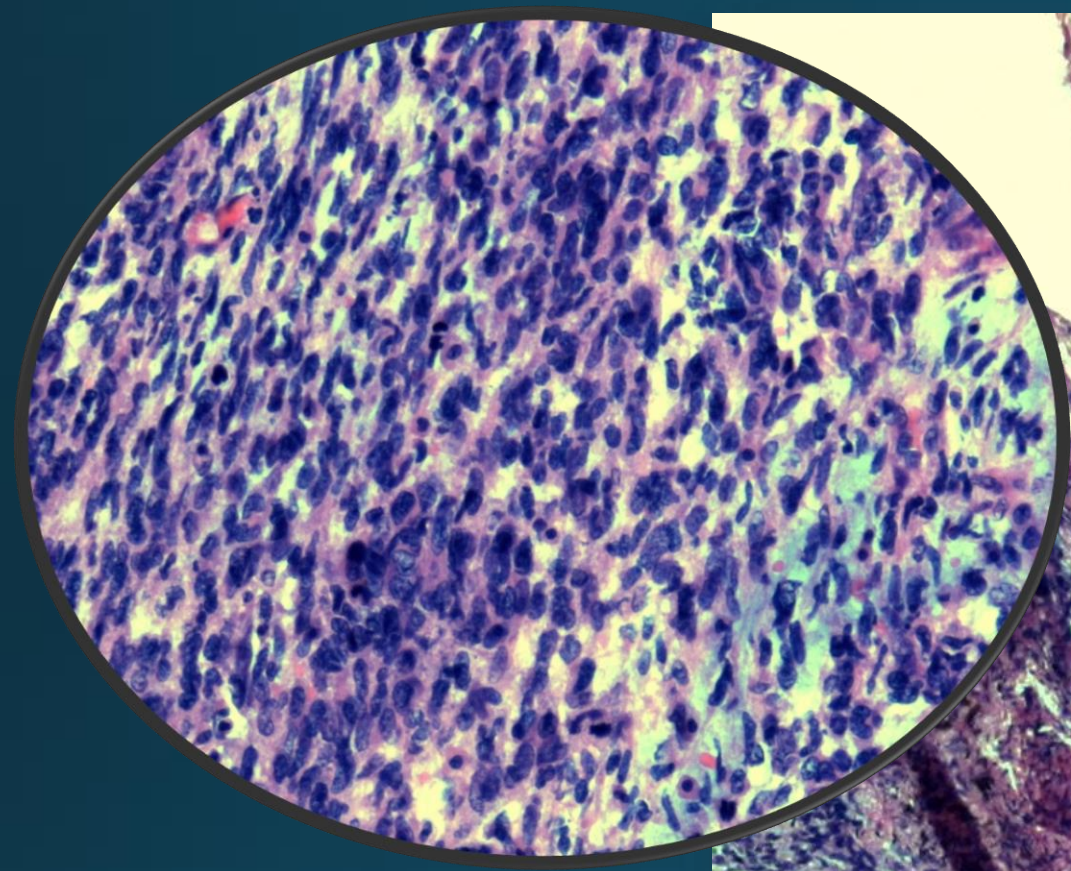
რბილი ქსოვილები (<1%)

Table 14.1 Miettinen criteria for risk assessment of primary gastric gastrointestinal stromal tumours^a

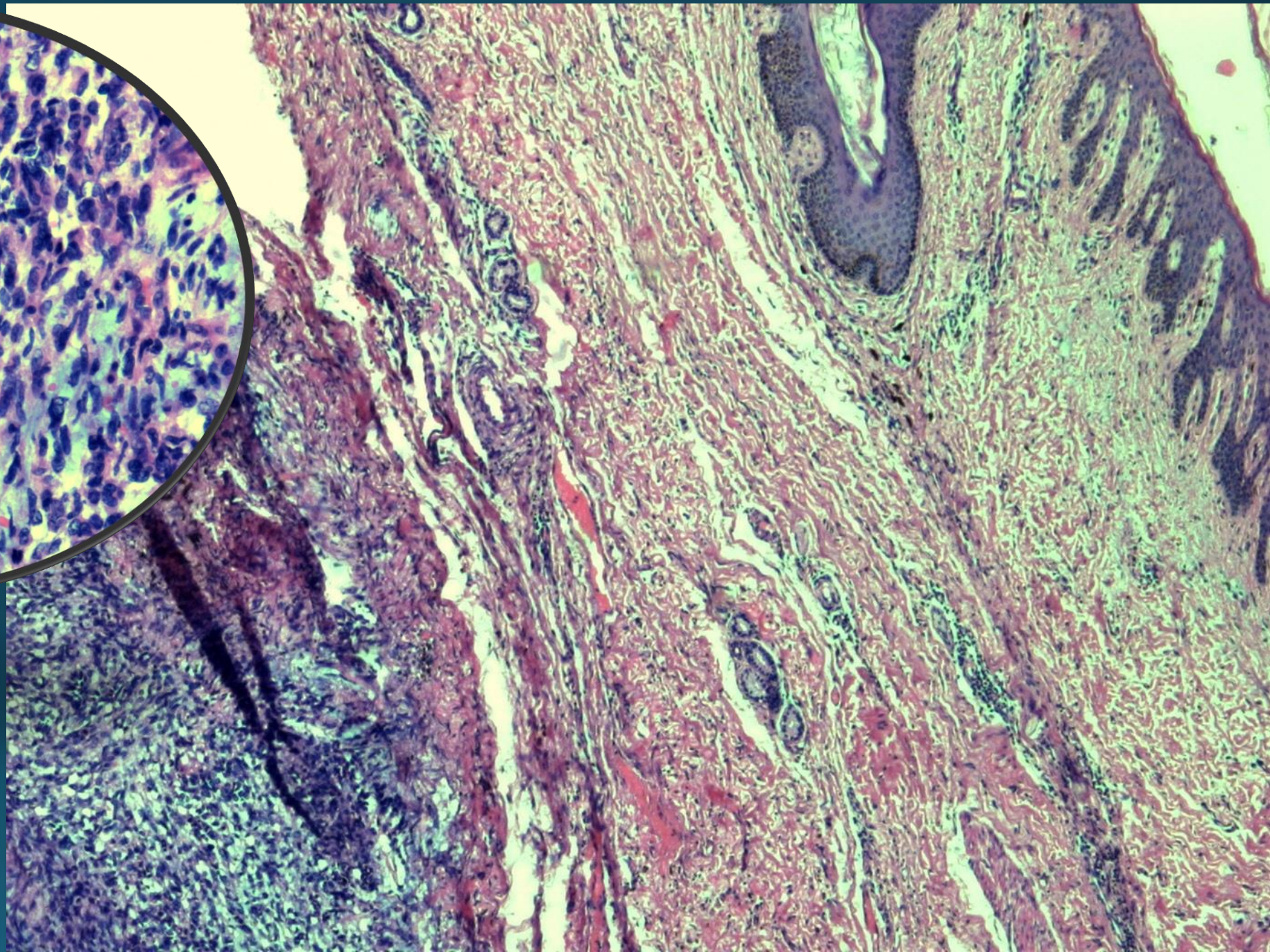
Mitotic Index	Size (cm)	Risk of progressive disease (%)
≤5/50 hpf	≤2	None (0)
	>2 but ≤5	Very low (1.9)
	>5 but ≤10	Low (3.6)
	>10	Moderate (10)
>5/50 hpf	≤2	None (small number of cases)
	>2 but ≤5	Moderate (16)
	>5 but ≤10	High (55)
	>10	High (86)

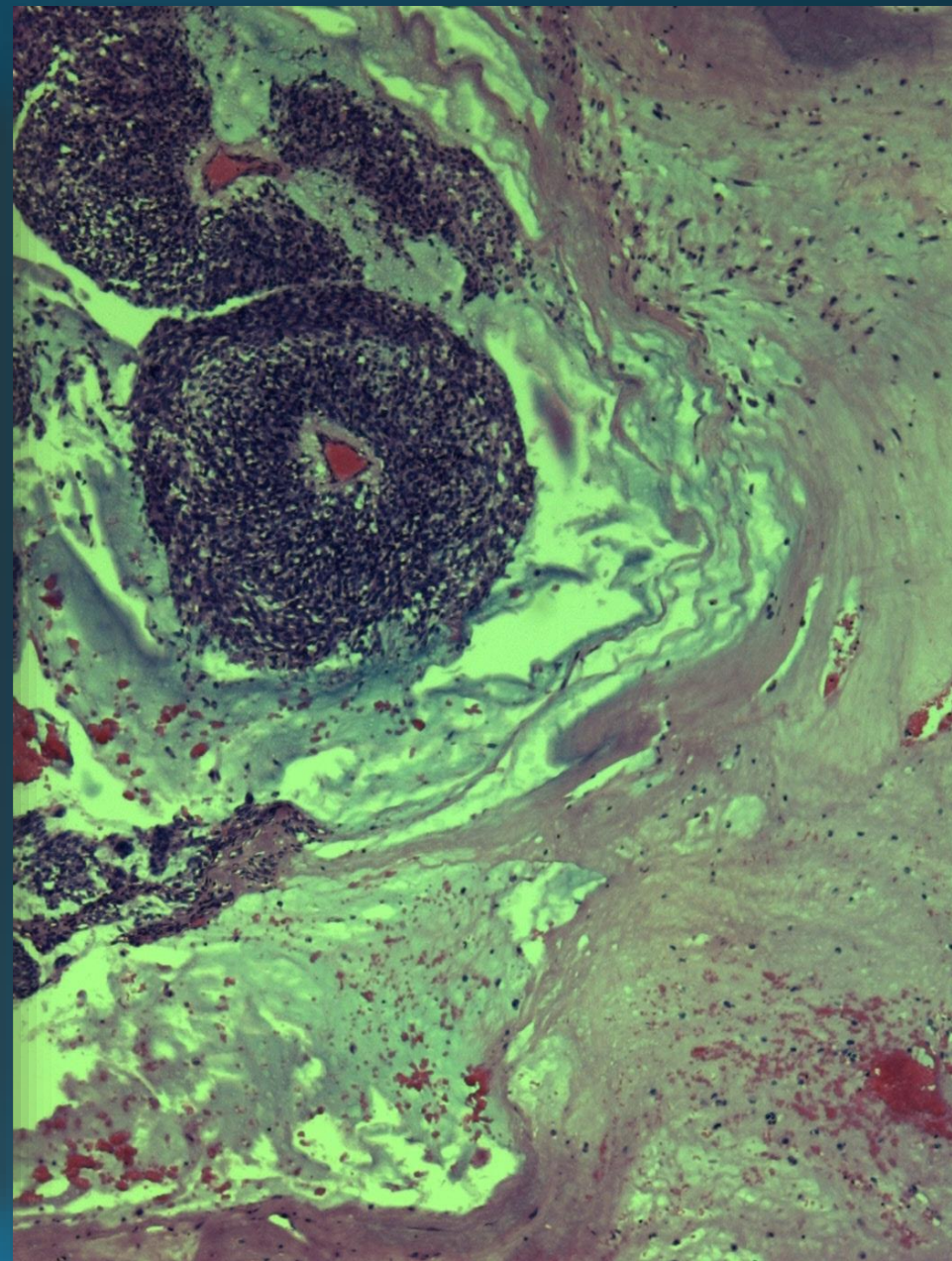
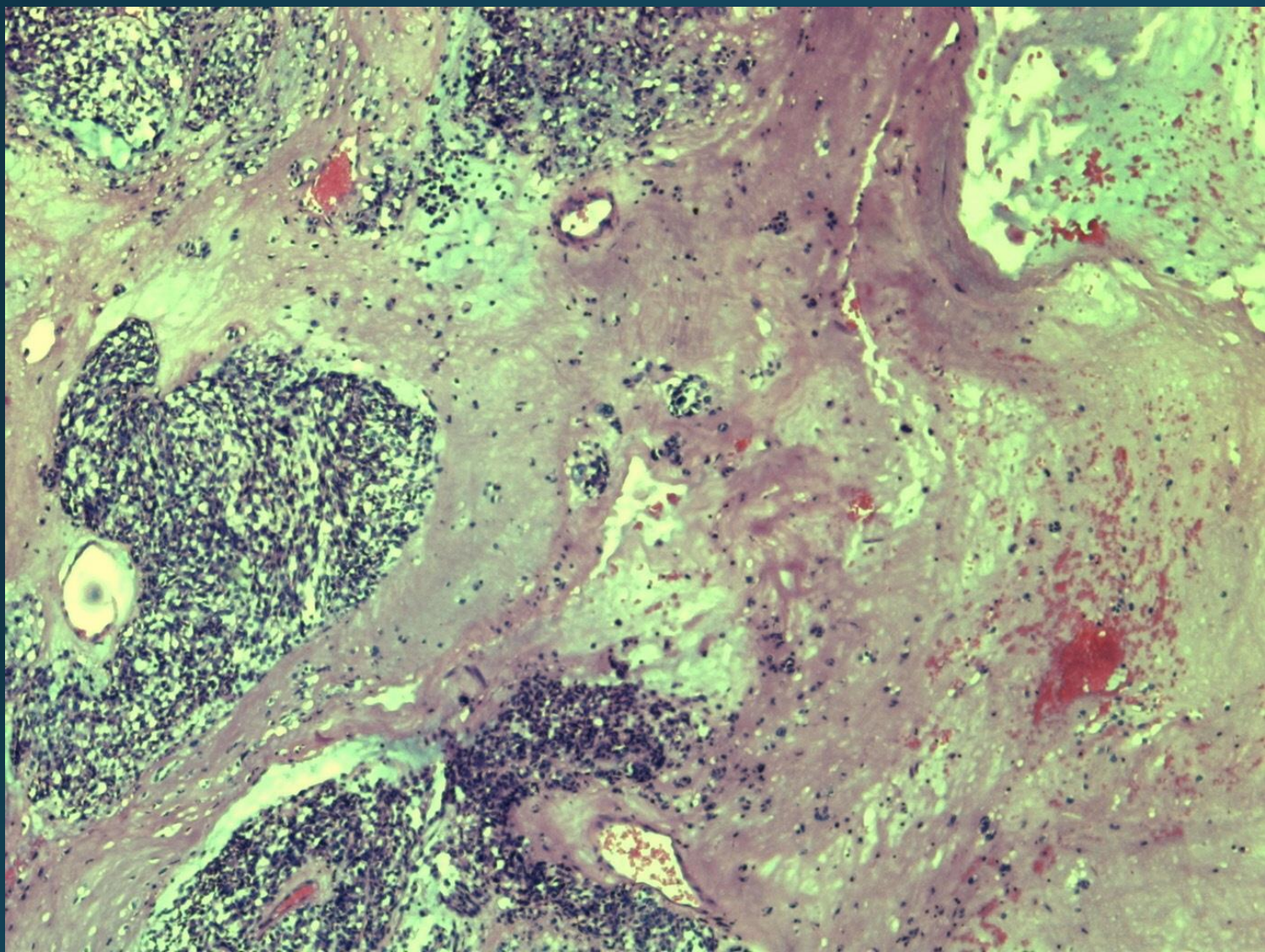
hpf, high power fields.

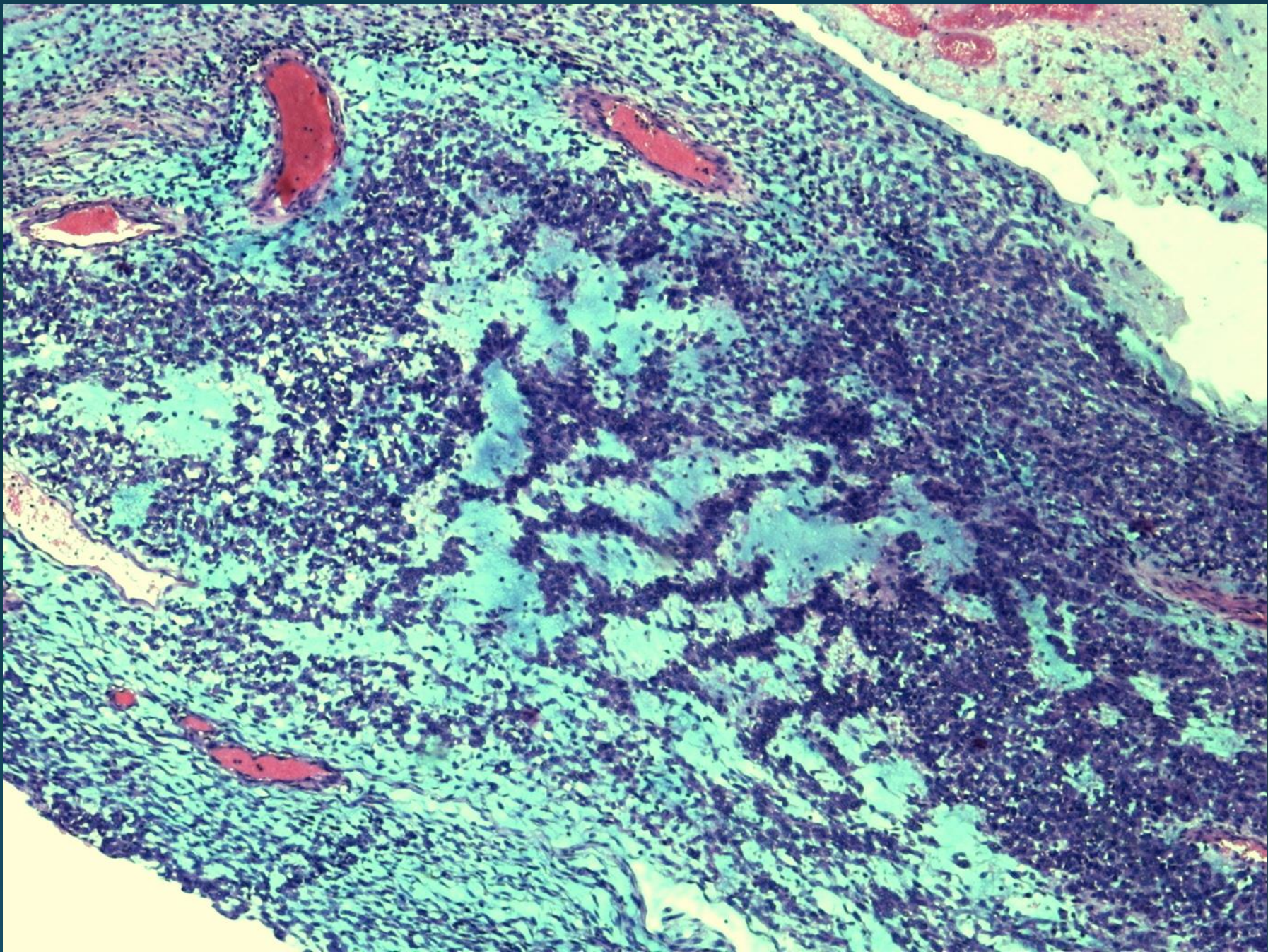
^aData based on the long-term follow-up of 1074 gastric gastrointestinal stromal tumours in the pre-imatinib era [41].

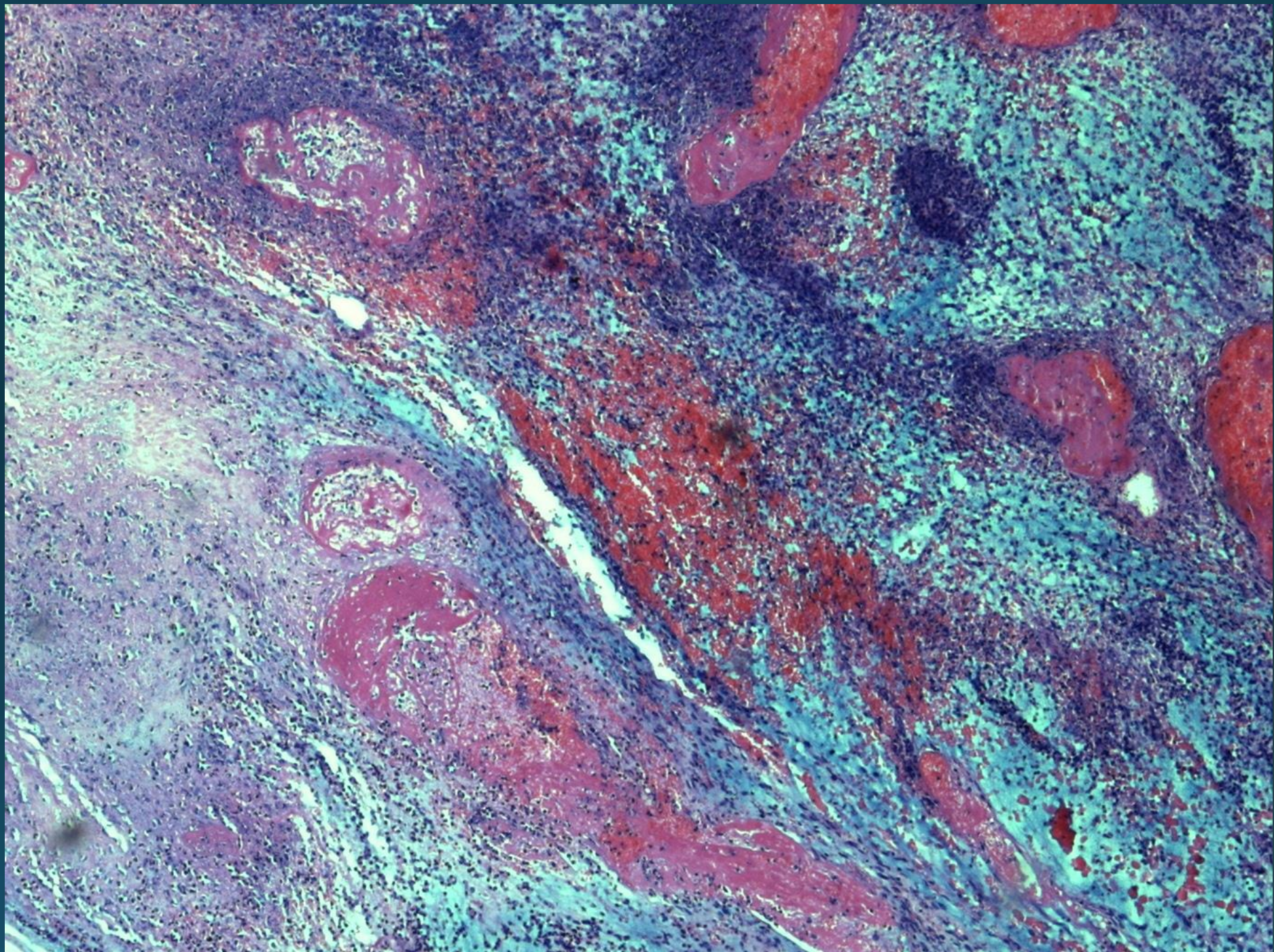


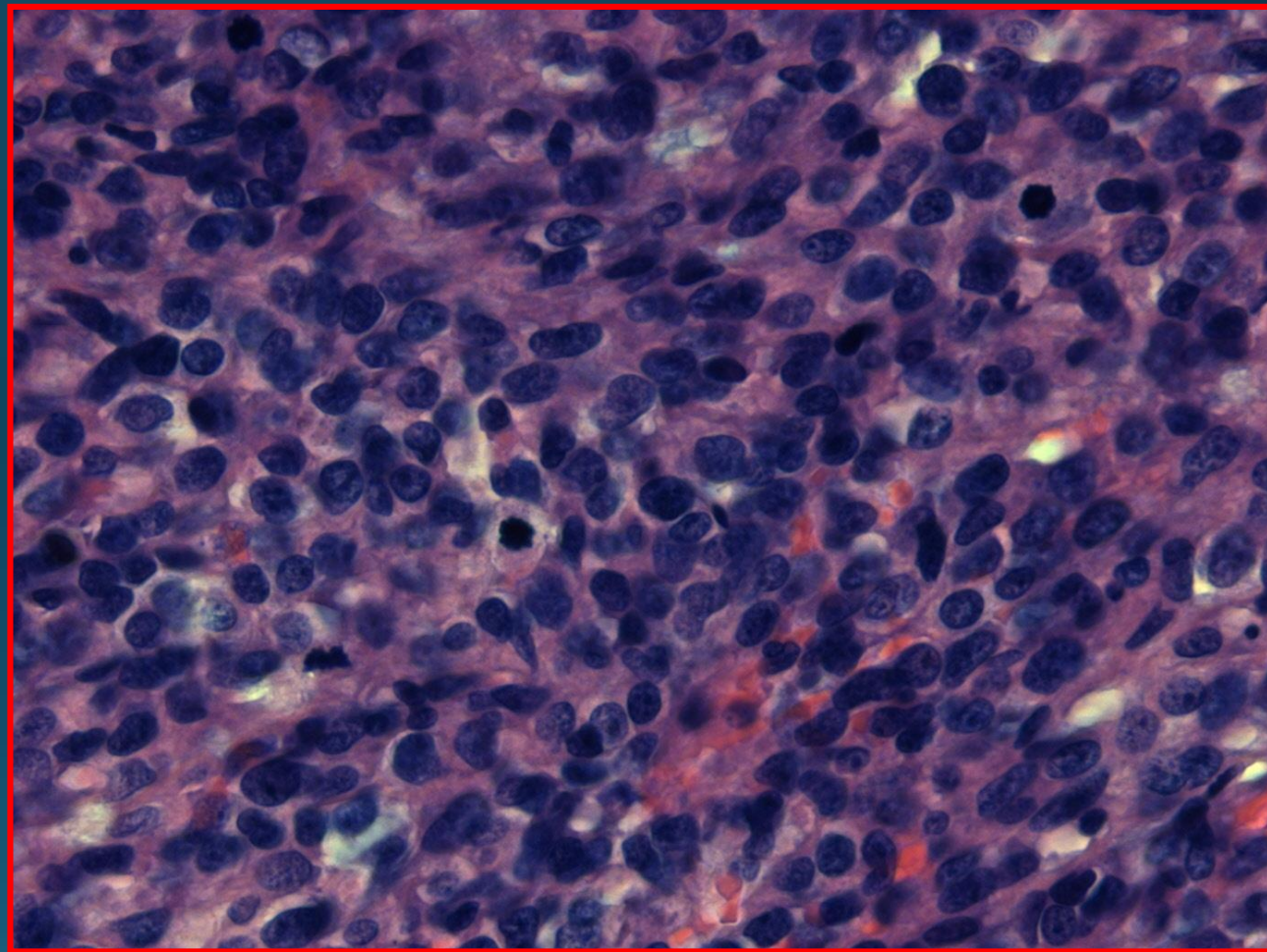
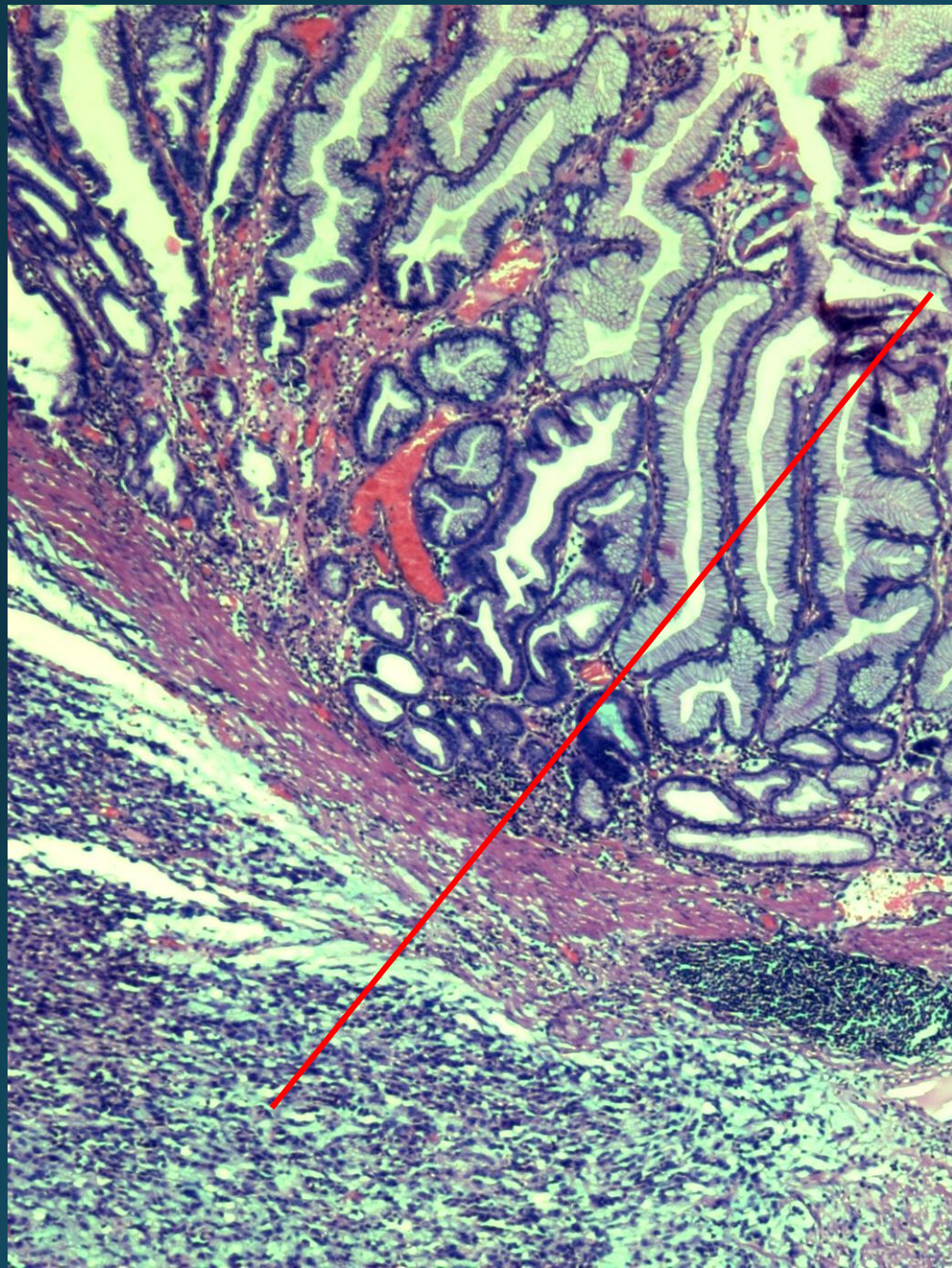
- 13,0 x 10,0 x 3,0 სმ
- „ყვავილოვანი კომბოსტოს“ ფორმის



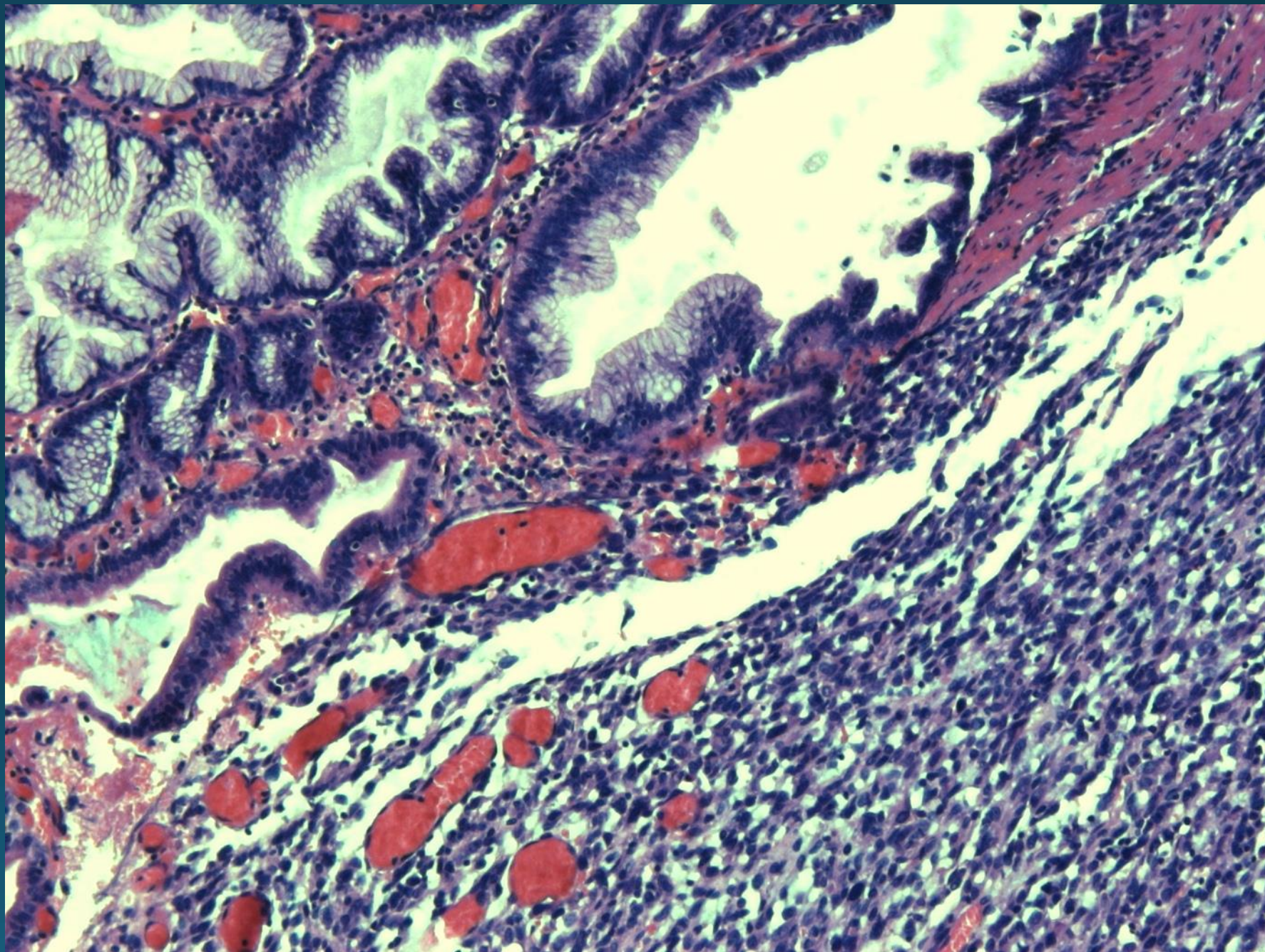




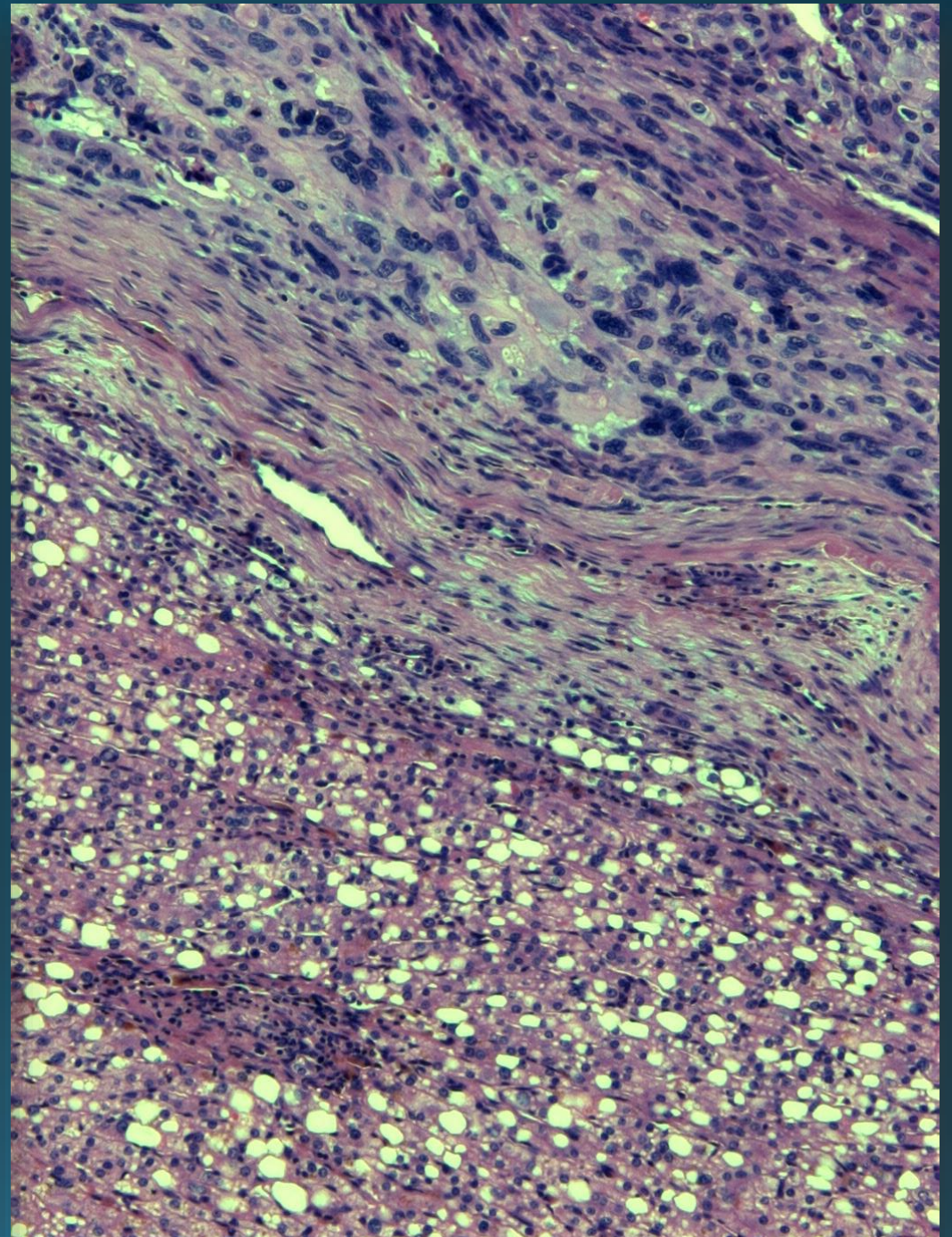
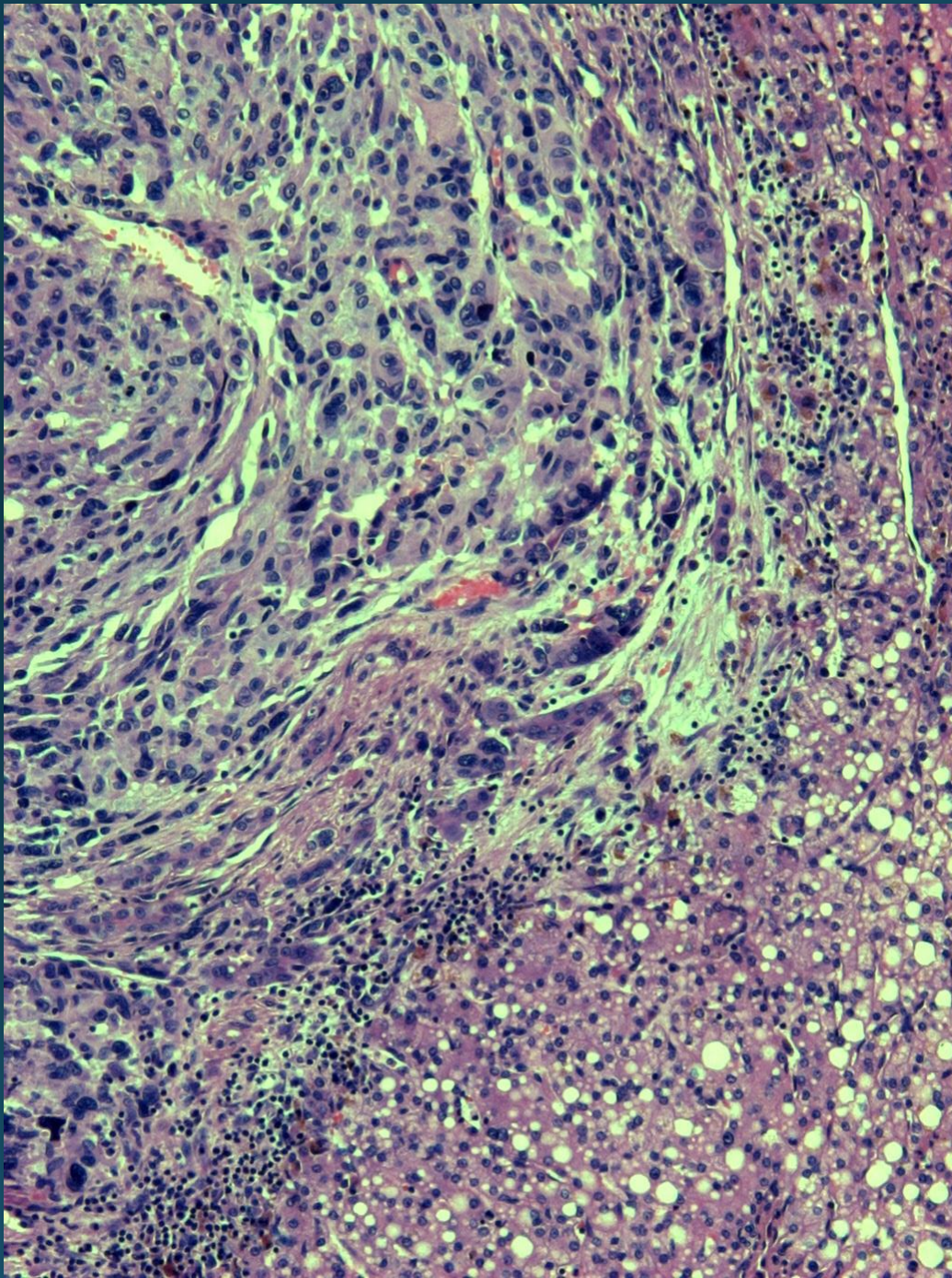


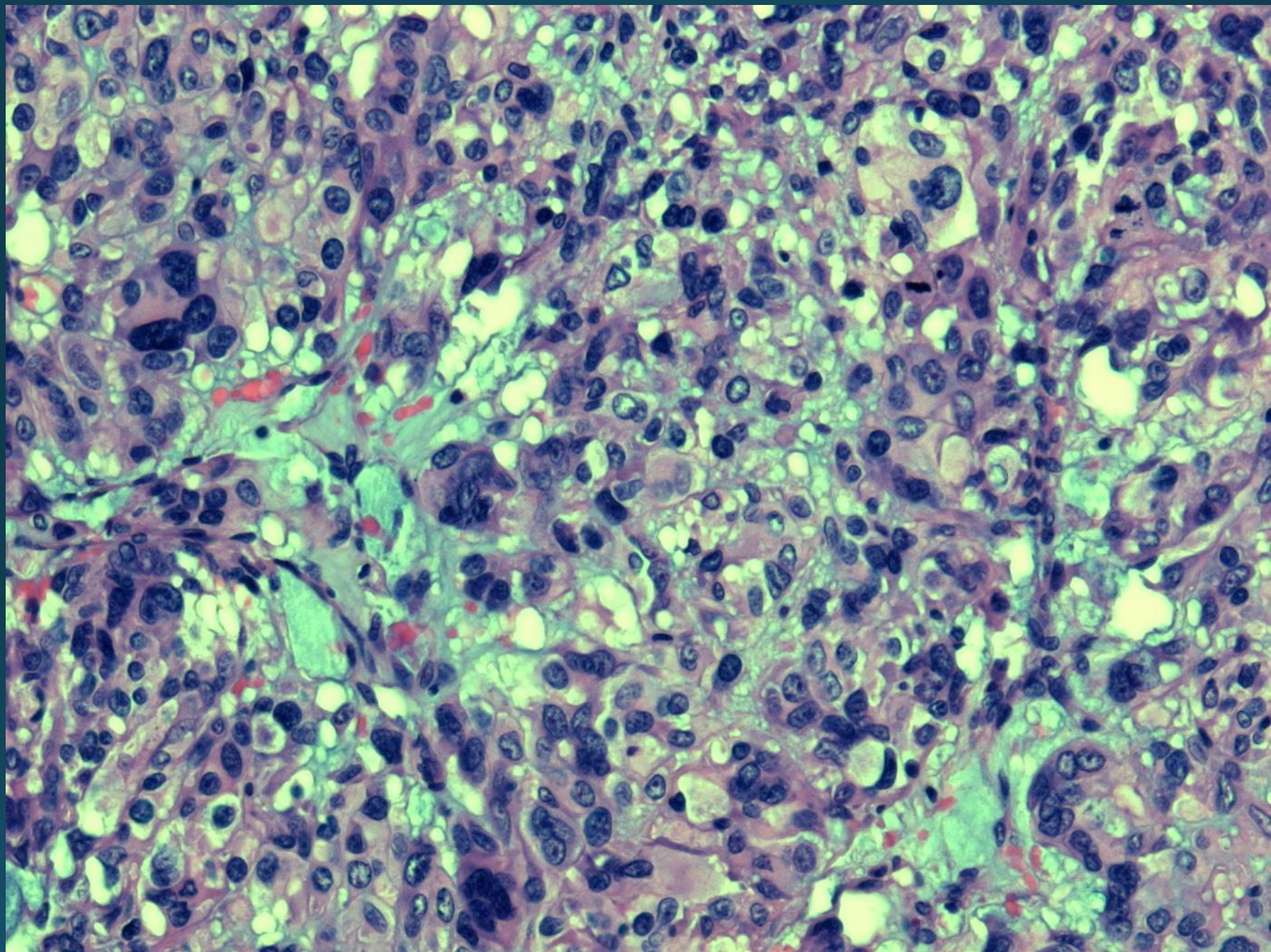


- 7,0 x 4,0 x 3,0 cm

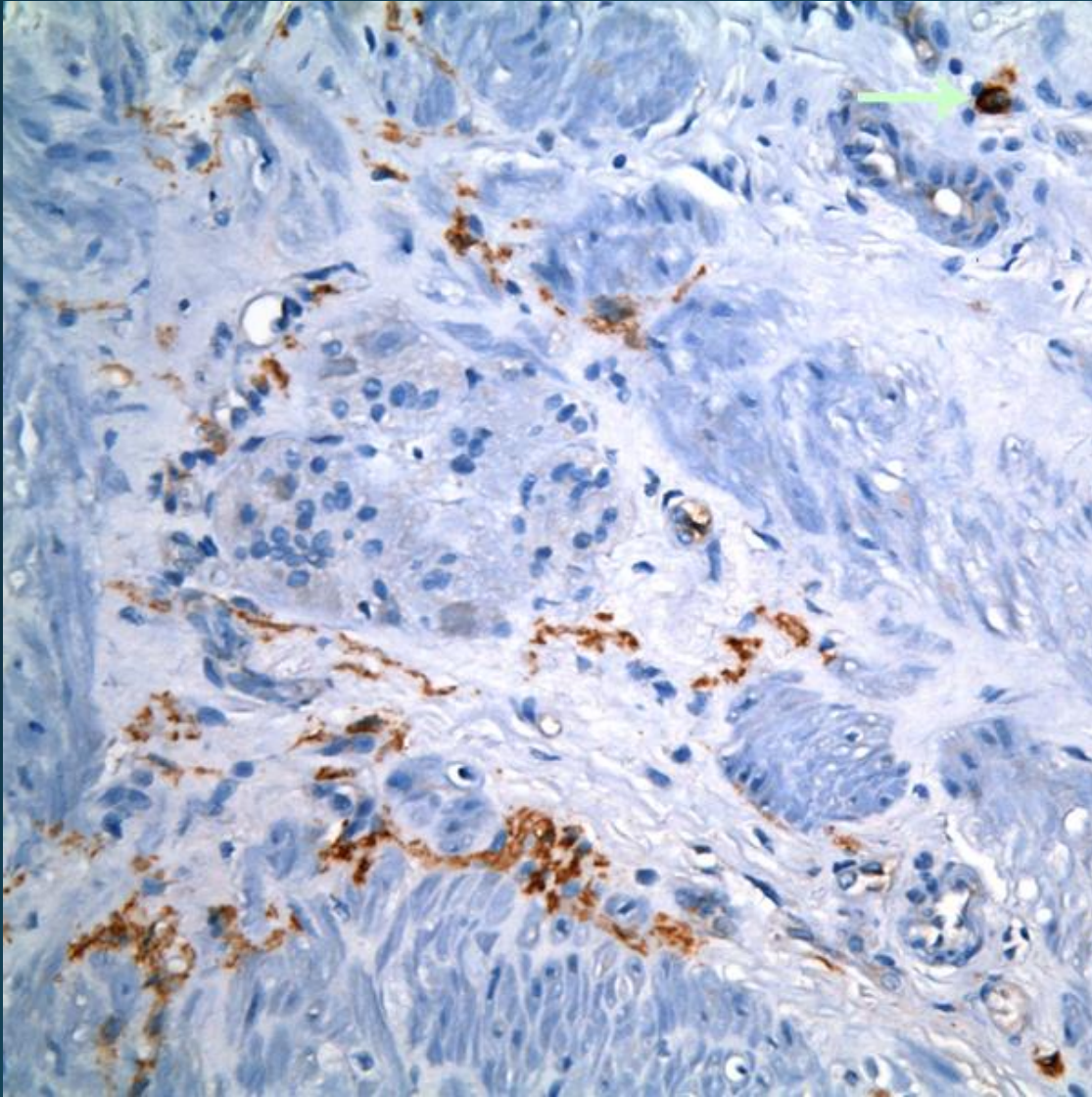


1,5 სმ-ის
დიამეტრის
მეტასტაზი





Cajal- ის ინტერსტიციული უჯრედები



DOG1	87-94% (see note)
CD117 (KIT)	74-95% (see note)
Heavy caldesmon	80%
CD34	60-70%
Smooth muscle actin	30-40%
S100	5%*
Desmin	1-2%
Keratin	1-2%
SDHB	Most positive#

CD117 ნეგატიური GIST

- PDGFRA მუტაცია
- ძირითადად არის ეპითელიოიდური
- ზადექონსა და პერიტონეუმში

- სხვა სტრომული სიმსივნეებისგან განსხვავებით არ აქვს ქრომოსომული მუტაციები
- მოლეკულური გენები: წერტილოვანი მუტაციები; დელეცია, ინსერცია.

❑ **KIT გენი (4q12) 80-85 %**

- 11 და 9 ეგზონები
- არის აღწერილი 13 და 17 ეგზონები

❑ **KIT -თან დაკავშირებული PDGF რეცეპტორი α (PDGFRA) 7-12 % %**

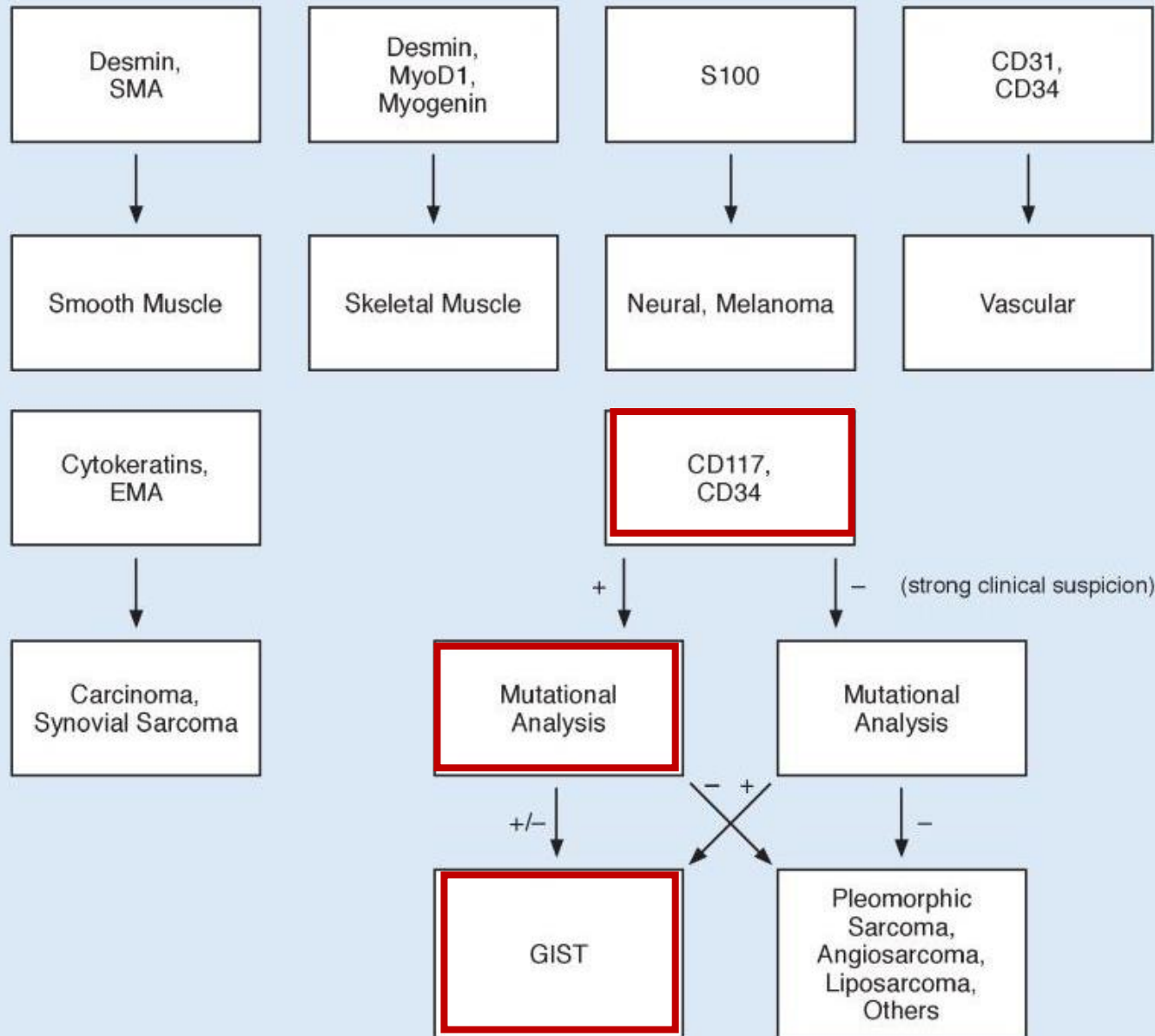
- (4q12) 18 და 12 ეგზონები

❑ **KIT/ PDGFRA –ნეგატიური 3-5 %**

▪ Frequency of KIT mutations

KIT	
exon 9	18%
exon 11	67%
exon 13	2%
exon 17	2%
PDGFRA	
exon 12	1%
exon 18	4%

დიაგნოსტიკა



მოლეკულური დიაგნოსტიკა:

- ✓ დიაგნოზის დაზუსტება
- ✓ პროგნოზი: **KIT** გენის 9 ეგზონის მუტაცია ასოცირებულია მალიგნურ GIST-თან, საჭიროებს იმატინიბის მაქსიმალურ დოზას
- ✓ ტერანოსტიკა: **KIT** გენის 11 ეგზონის მუტაცია მეტად მგრძნობიარეა იმატინიბზე (გლივეკი)
- ✓ შეძენილი **KIT** გენის 13 და 17 ეგზონების მუტაცია, აგრეთვე **PDGFRA** მუტაცია მეტად რეზისტენტულია იმატინიბზე.

ზანგრძლივი გადარჩენა (>10 წელი)

- 11 ეგზონის მუტაცია
- **KIT / PDGFRA-ნეგატიური (5 %)**

CD117 პოზიტიურობა $\neq$ KIT მუტაცია

❑ I ტიპი ნეიროფიბრომატოზიან პაციენტებში (NF1)
განვითარებული GIST (25 %)

CD117; CD 34 -პოზიტიური
KIT მუტაცია-ნეგატიური
PDGFRA მუტაცია-ნეგატიური

IHC- CD117 და DOG1 პოზიტიურობა

❑ Carney-ს ტრიადა:

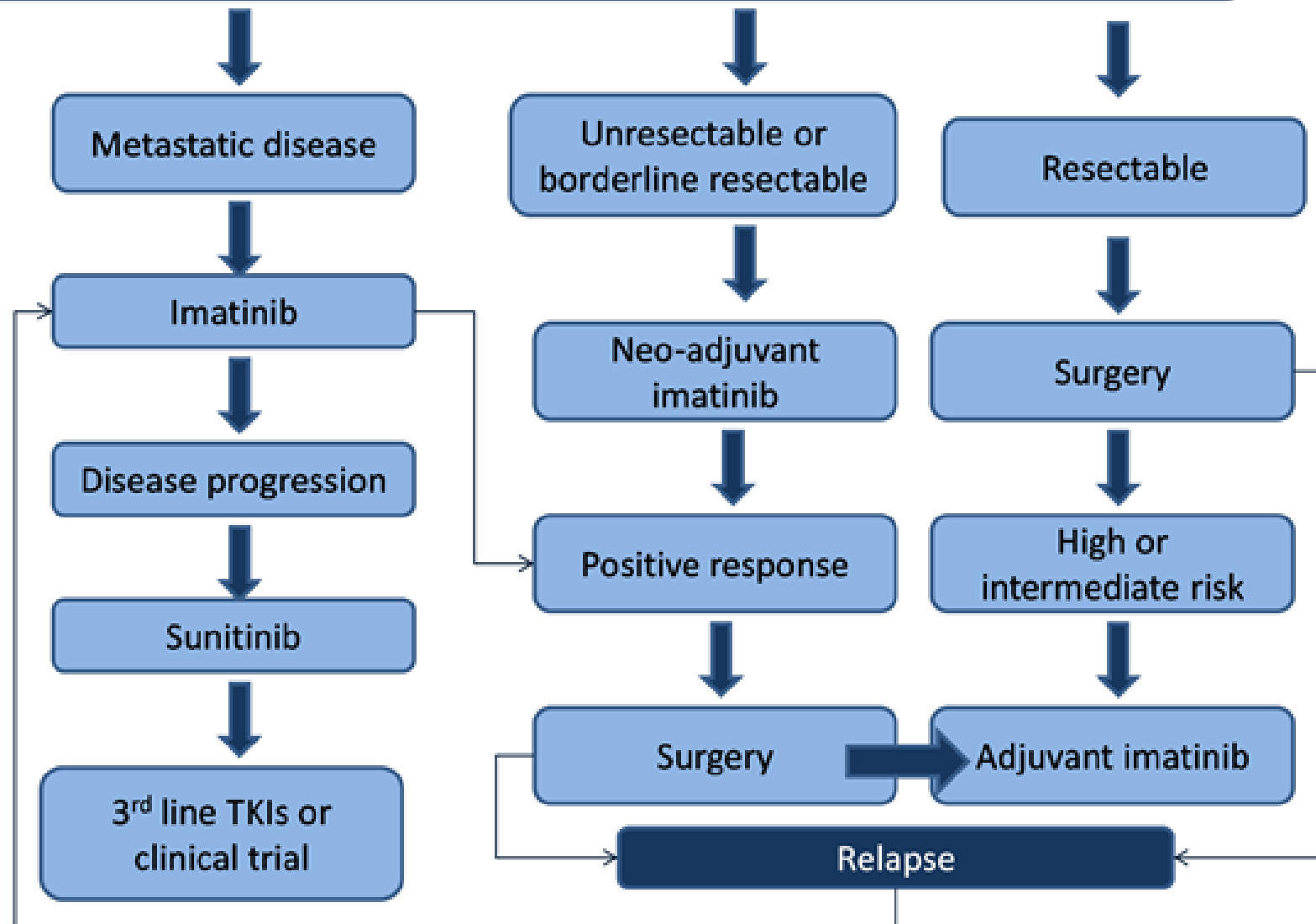
- ფილტვის ქონდრომა
- პარაგანგლიომა
- GIST

KIT და PDGFRA იშვიათად მუტაციური
IHC- CD117 პოზიტიური

❑ მრავლობითი პირველადი
სპორადული GIST მოზრდილებში

- ასაკოვან პირებში
- კუჭი (მულტიფოკალურად)
- სხვადასვა მიდამო არ ზიანდება
- თითისტარისებრი ფორმა
- კეთილთვისებიანი მიმდინარეობა
- სხვადასხვა მუტაციები KIT ან
KIT/PDGFRA გენების

Gastrointestinal Stromal Tumor (GIST)



მადლობა
ყურადღებებისთვის !