

PRİMER KARDİYAK ANJİYOSARKOM

PRIMARY CARDIAC ANGIOSARCOMA

Dr. Bengi YAYMACI, Dr. Ramazan AKDEMİR, Dr. Kaan KIRALI, *Doç. Dr. Esin KOTİOĞLU,
Dr. Sinan DAĞDELEN

Koşuyolu Kalp Eğitim ve Araştırma Hastanesi, *Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Patoloji Anabilim Dalı, İSTANBUL

Adres: Dr. Bengi YAYMACI, Karlıdere Cad. Cumhuriyet Sitesi B 4 Blok D: 16, Bulgurlu / İSTANBUL
e-mail: kosuyolu@superonline.com

Özet

Primer kardiyak tümörler oldukça nadir görülür ve çoğu iyi huyludur. Kötü huylu tümörlerin önemli bir bölümünü sarkomlar oluşturmaktadır. Vakamız, sağ kalp boşluklarını tutan anjiyosarkom olgusudur. Hasta göğüs ağrısı ve nefes darlığı ile Kliniği' mize başvurmuş, ileri tetkiklerinde kardiyak kitle tanısı almıştır.

Anahtar Kelimeler: Anjiyosarkom, tümör, kardiyak kitle

Summary

Primer cardiac tumors are rarely seen and most of them are of benign character. We present a case with an angiosarcoma originating from the right atrium which also fills the right ventricle. This patient admitted to the hospital with complaints of chest pain and shortness of breath cardiac mass was diagnosed.

Keywords: Angiosarcoma, tumours, spindle cell carcinoma

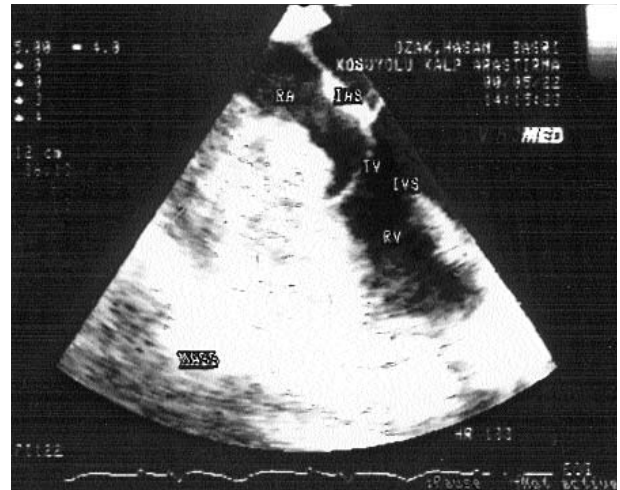
Giriş

Kalbin primer tümörleri oldukça nadir görülür. Yapılan otopsi incelemelerinde sıklığın % 0.001 ile % 0.03 arasında değiştiği gözlenmiştir. % 75'i benign olup bunların yarısını miksomalar oluşturmaktadır [1]. Malign tümörlerin ise hemen tamamını sarkomlar oluşturmaktadır [2].

Olgu

Vaka 24 yaşında erkek hasta olup, kliniğe 10 gündür ortaya çıkan batıcı tarzda efor ağrısı ve nefes darlığı ile başvurdu. Fizik muayenesinde sinuzal taşikardi, frodman, venöz dolgunluk, 4 cm hepatomegali ve pretibial ödem saptandı. EKG'sinde sinuzal taşikardi dışında anlamlı bir bulgu izlenmedi. PA AC grafisinde kardiyotorasik oran artmış olarak bulundu. Transtorasik ekokardiyografide (TTE) sağ atriyum ve sağ ventrikülde kitle imajı, minimal perikardiyal effüzyon gözlemlendi. Sol ventrikül sistolik fonksiyonu normal olarak değerlendirildi. Hasta ileri tetkik ve biyopsi önerisini reddetti, tedaviyi kabul etmemesi üzerine, kendi isteği ile taburcu edildi. Bir ay sonra sağ yetmezlik bulguları artmış olarak tekrar Kliniği' mize başvurdu. TTE'de kitle boyutlarının arttığı görüldü. Transösefageal ekokardiyografide (TEE), sağ atriyu-

mun 2/3'ünü kaplayacak şekilde kaviteye protrude olan, interatriyal

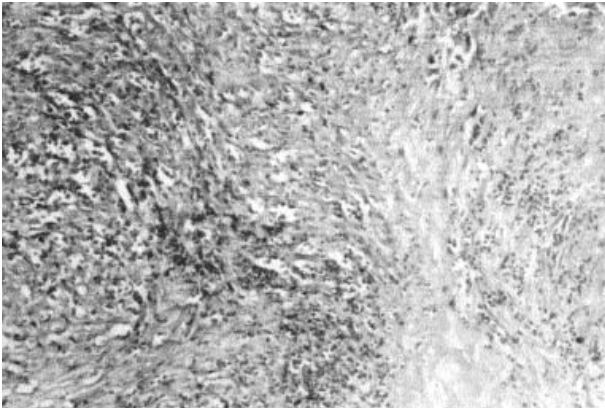


Resim 1: TEE sağ kalp boşluklarının önemli kısmının tutulduğunu göstermektedir. (RA: sağ atriyum, IAS: Interatriyal septum, TV: triküspit kapak, IVS: Interventriküler septum, RV: sağ ventrikül)

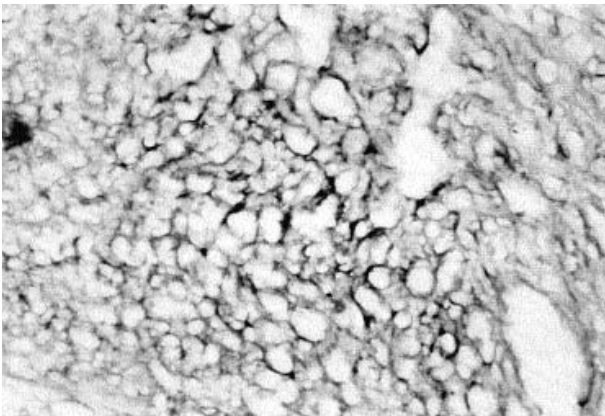
septumla ilişkisiz, sağ ventrikülün 1/3'ünü içeren düzensiz yüzeyle kitle saptandı (Resim 1). Kitle triküspit kapağa yayılım göstermemekteydi, ancak triküspit kapak girişinde aralıklı olarak obstrüksiyon yaratmaktaydı. Vena cava inferior ve vena cava superior'da tutulum saptanmadı. Minimal perikardiyal effüzyon mevcuttu. MRI incelenmesinde solid, dens, nonhomojen ve düzensiz yüzeyle 89 x 90 x 36 mm'lik kitlenin sağ kalp boşluklarına protrude olduğu izlendi (Resim 2). Yapılan vücut taramalarında ekstrakardiyak patolojik bulgu gözlenmedi. Hasta cerrahi rezeksiyon için operasyona alındı. Ancak kitlenin dokuya ileri derecede invazyonu nedeniyle müdahale yapılamadı. Biopsi materyali alınarak işlem sonlandırıldı. Biopsi materyaline ait 0.5 cm çapındaki iki adet örneğin histopatolojik incelemesinde fibrin ve bir alanda iltihabi eksuda ile örtülü, nekrotik alanlar içeren ve yaygın hemoraji izlenen tümöral doku görüldü. Tümöral hücreler oval-yuvarlak, veziküle nukleus ve bazıları küçük nukleoluslara sahipti; sitoplazmik sınırları seçilemiyordu (Resim 3). Hücrelerin genellikle solid adalar şeklinde, birkaç alanda fasikül oluşturduğu, tümörde yer yer damar benzeri lümenal yapıların olduğu dikkati çekmekteydi. Gomori yöntemi ile tümör hücrelerini tek tek saran retikülün lifleri gözlemlendi.



Resim 2: MRI görüntüleri solid, dens, nonhomojen, düzensiz yüzeyli kitlenin sağ kalp boşluklarına protrüzyonunu göstermek-



Resim 3: Histopatolojik incelemede fibrin ve bir alanda iltihabi eksda ile örtülü, nekrotik alanlar içeren, yaygın hemoraji izlenen tümöral doku izlenmektedir (Hematokülen eozin x 20)



Resim 4: İmmunhistokimyasal çalışmada hücreleri saran retikülün lifleri gözlenmektedir (Streptavidin, Biotin x 40)

İmmunhistokimyasal çalışma sonucunda tümörün çoğu alanında faktör VIII benzeri antijen ile pozitif sonuç alındı (Resim 4). Bu bulgularla anjiyosarkom düşünüldü.

Hasta kemoterapi için medikal onkolojiye sevk edilip, uzak tutulum olmadığı için transplantasyon programına alındı. Ancak kemoterapi başlanmadan kısa bir süre önce, ilk bulguların ortaya çıkışından yaklaşık 2 ay sonra hasta kaybedildi.

Tartışma

Kalbin malign tümörleri genel olarak başka organlardan köken alan metastatik tümörlerdir. Primer malign tümörler oldukça nadir olarak görülmekle birlikte malign tümörlerin tamamına yakını sarkomlar oluşturur. En sık görülen tip anjiyosarkom olup, kötü huylu tümörlerin % 75'ini oluşturmaktadır. Bunu rabdomiyosarkom izler [2,3]. Kardiyak malignansilerin izlendiği yaşlar genel olarak 3 ile 5. dekadlar arasındadır. En sık sağ atriyum tutulurken bunu sırasıyla sol atriyum, sağ ventrikül, interatriyal ve interventriküler septum izler.

Açıklanamayan göğüs ağrısı, hemoptizi, sistolik ve diyastolik üfürüm, parmaklarda çomaklaşma, anemi, kardiyomegali, sistemik, pulmoner emboli, ileti anormallikleri, tamponad, metastaza bağlı klinik bulgular gözlenebilir. Atriyal tutulumda fonksiyonel mitral, triküspit darlığı, VCS ve VCI'a ait obstrüksiyon izlenebilir [4].

Vakamız 2. dekatta saptanmış olması nedeniyle ilgi çekici olup, sağ kalp boşluklarının yaygın tutulumuna rağmen her iki vena cavada da tutulum saptanmamıştır.

Tanıda ilk uygulanacak yöntem olan TTE kitlenin varlığı hakkında bilgi verir ancak TEE kitlenin boyutları, çıkış noktası ve yerleşim alanı ile ilgili kapsamlı veri elde etmemize olanak sağlar [5]. Tümörün yayılımı hakkında daha ayrıntılı bilgiyi ve uzak metastazları saptayabileceğimiz yöntemler ise CT ve MRI'dır. Hastamız için tüm bu tekniklerden yararlanılmış olup operatif yaklaşım açısından fikir sağlanmıştır.

Sarkomların histolojik sınıflaması tümörün normal dokuya veya embriyolojik eşdeğerine benzerliğine dayanılarak yapılır ve benzerliğin derecesine göre diferansiyasyondan bahsedilir. Anjiyosarkomlar endotelial hücrelerin yaptığı damar dokusuna benzeyen malign tümörlerdir. Ancak diferansiyasyonu kötü olan tümörlerde tümöral hücrelerin oluşturduğu damarsal yapılar kolaylıkla ayırdedilemeyebilir. Bu takdirde vakamızda da söz konusu olduğu gibi, histokimyasal ve immünhistokimyasal yöntemlerden yararlanır [6].

Kardiyak sarkomlarda, kitlenin yayılımı hızlı olup, vakaların % 80'inde metastaz, hasta kliniğe başvurmadan gelişir. Bu nedenle prognoz oldukça kötüdür [4]. Semptomların azaltılması için uygun vakalarda obstrüksiyonu ortadan kaldıran parsiyel veya komplet rezeksiyon yaşam kalitesini artırabildiği gibi gerek kemoterapi, gerek cerrahi rezeksiyon ya da transplantasyon yalnızca palyatif tedavi sağlar [7]. Vakamızda kitlenin intrakardiyak invazif niteliğine rağmen uzak tutulum saptanmadığından hastaya kemoterapi başlandığı gibi transplantasyon programına alınmış ancak hasta uygun organ bulunamadan ilk tanının konulduğu tarihten 2 ay sonra kaybedilmiştir. Yaşam süresinin bu denli kısa oluşu intrakardiyak kitle saptanan vakalarda tanı ve tedavi aşamalarının büyük bir titizlikle ve hızlı olması gerektiğini göstermektedir.

Kaynaklar

1. Reynen K: Cardiac myxomas. N Eng J Med 1995;33:

- 1610-7.
2. Burke A, Virmani R: Tumors of the heart and great vessels. In: Burke A, Virmani R. Atlas of tumor pathology, Third series, Fascicle 16. Washington, DC: Armed Forces Institute of Pathology, 1996;1-11.
 3. Sanoudos G, Reed GE: Primary cardiac sarcoma. J Thorac Cardiovasc Surg 1972;63:482- 5.
 4. Larriev AJ, Jamieson WRE, Tyres GFO, et al: Primary cardiac tumors:experience with 25 cases. J Thorac Cardivasc Surg 1982;83:339-48
 5. Edwards LC III, Louise EK: Transthoracic and transesophageal echocardiography for the evaluation of cardiac tumors, thrombi, and valvular regurgitation. Ann J Cardiol Imag 1994;8:45.
 6. Enzinger FM, Weiss SW: Soft tissue tumors. 3rdED. Mosby, StLouis Baltimore, Berlin. 1995, 1-16.
 7. Baay P, Karwande SV, Kushner JP, et al: Succesful treatment of cardiac angiosarcoma with combined modality therapy. J Heart Lung Transplant 1994;13:923-5.