

Sağ ventrikül çıkış yolu ve pulmoner arter kaynaklı malign fibröz histiyositom: Olgu sunumu

*Malignant fibrosis hystiocytoma originating from right ventricular
outlet tract and pulmonary artery: a case report*

Mustafa Kemal Demirağ,¹ Murat Meriç,² Oğuz Aydın,³ Mahmut Şahin²

¹Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, Samsun, Türkiye

²Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kardiyoloji Anabilim Dalı, Samsun, Türkiye

³Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Samsun, Türkiye

Kalp kaynaklı sarkomlar ve özellikle malign fibröz histiyositomlar (MFH) çok nadir görülen olgulardır. Bu yazıda, sağ ventrikül çıkış ve pulmoner arter orijinli öncelikle trombus düşünülen cerrahi sonrası MFH tanısı konulan 65 yaşında erkek bir olgu sunuldu. Efor dipnesi ile hastanemize başvuran hastanın ekokardiyografisinde sağ ventrikül çıkış yolundan pulmoner arter içine uzanan ciddi daralmaya yol açan bifurkasyona kadar uzanan heterojen kitle saptandı. Ameliyat sırasında kitle, organize trombus görünümündeydi. Sağ ventrikül ve pulmoner arter seviyesindeki trombus olduğu düşünülen kitle çıkarıldı. Patolojik incelemede kitle MFH olarak tanımlandı.

Anahtar sözcükler: Kalp tümörü; malign fibröz histiyositom; sarkom.

Primer kalp tümörleri %0.0017-0.019 oranında nadir görülen tümörlerdir.^[1] Malign kalp tümörlerinin çoğunu sarkomlar oluşturur ve otopsi çalışmalarındaki insidansı %0.0001'dir.^[2-3] Sarkomlar içinde en sık görülenler anjiyosarkom, rhabdomyosarkom, fibrosarkom ve leiomyosarkomlardır.^[1] Kalp kökenli malign fibröz histiyositoma (MFH) olanlar çok nadir olduğu gibi ve sağ taraf kaynaklı olanlar daha nadirdir.^[4] Semptomlar genelde nefes darlığı, öksürük gibi tümörün yerleşim yerine göre değişmektedir. Bu yazıda sağ ventrikül çıkış yerleşimli ve ameliyat öncesi trombus olduğu düşünülen ancak ameliyat sonrası MFH tanısı konulan bir olgu sunuldu.

Sarcomas originating from the heart and malignant fibrous histiocytoma (MFH) particularly are rarely seen cases. In this article, we present a 65-year-old male case who was initially thought to have thrombus but later was diagnosed with MFH after surgery. The echocardiography performed on the patient admitted to our hospital with exertional dyspnea revealed a heterogeneous mass stretching from the right ventricular outlet tract to inner part of pulmonary artery and to its bifurcation, resulting in severe narrowing. The intraoperative mass resembled an organized thrombus. The mass at the right ventricle and pulmonary artery level, which was initially considered to be a thrombus, was removed. The pathological examination identified the mass as MFH.

Key words: Heart tumor; malignant fibrous histiocytoma; sarcoma.

OLGU SUNUMU

Daha önceden kardiyak herhangi bir yakınması olmayan 65 yaşında erkek hasta, son bir aydır gelişen efor dispnesi yakınması ile kliniğimize başvurdu. Fizik muayenede pulmoner odakta sistolik üfürüm saptanan hastanın akciğer grafisinde özellik saptanmadı. Elektrokardiyografi (EKG)'sinde sinüs ritmi 77/dk, sağ dal blok'u ve sağ sistolik yüklenme bulguları vardı (Şekil 1). Tüm bu bulgulardan sonra hastaya yapılan ekokardiyografide, sağ ventrikül ve sağ atriyum dilate, sol ventrikül çapları ve fonksiyonu normal, çıkan aort 38 mm, aort kapak yapısı ve fonksiyonları normal,

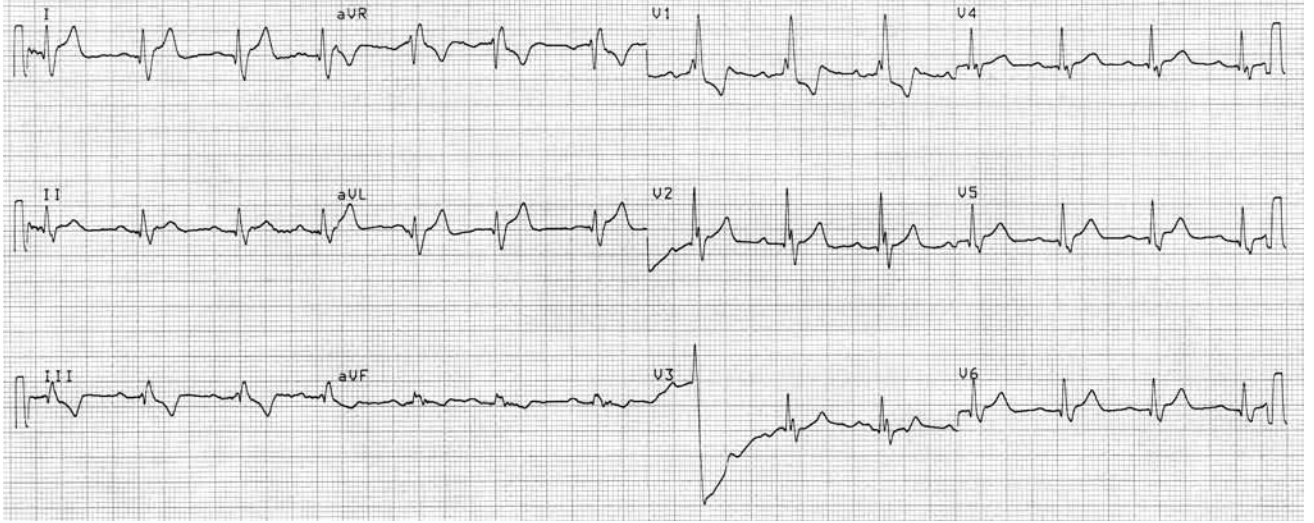


Available online at
www.tgkdc.dergisi.org
doi: 10.5606/tgkdc.dergisi.2013.5207
QR (Quick Response) Code

Geliş tarihi: 8 Ocak 2011 Kabul tarihi: 27 Mart 2011

Yazışma adresi: Dr. Mustafa Kemal Demirağ, Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, 55139 Kurupelit, Samsun, Türkiye.

Tel: 0362 - 457 60 00 e-posta: mkdemirag@gmail.com

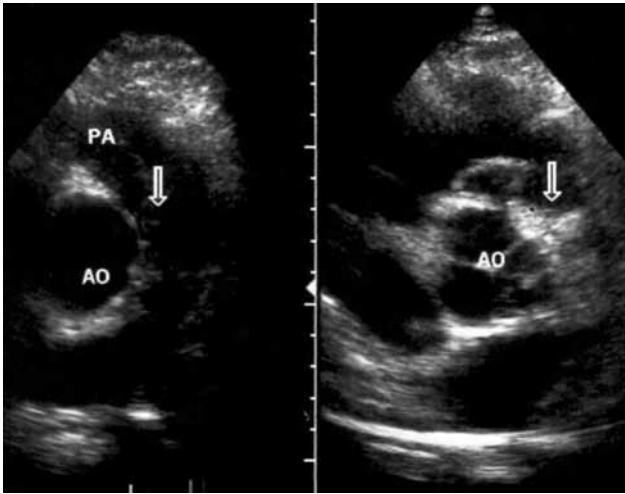


Şekil 1. Hastanın ameliyat öncesi elektrokardiyografisi.

pulmoner arterde 38 mmHg gradiyent, sağ ventrikül: 50 mm, sağ ventrikül çıkış yolundan pulmoner arter içine uzanan ciddi daralmaya yol açan bifurkasyona kadar uzanan heterojen kitle saptandı (Şekil 2). Düşük molekül ağırlıklı heparin (DMAH), ardından intravenöz heparin ve daha sonra da doku plazminojen aktivatörü (TPA), uygulanan hastanın kitlesinde ve kliniğinde bir düzelme olmadı. Kardiyak manyetik rezonans görüntüleme (MRG)'de sağ ana pulmoner artere oturmuş her iki pulmoner artere ve pulmoner kapak infravalvüler düzeye kadar uzanan, T₁'de kas ile izointens, T₂'de hafif hiperintens gradient ekokardiyografide hipointens, kontrast sonrası erken ve geç görüntülerde kontrastlanmayan trombüs ile uyumlu görünüm vardı (Şekil 3). Ameliyat sırası değerlendirmede, lümeni

tama yakın dolduran organize kronik trombüs görünümünde kitle vardı.

Hasta 27 Temmuz 2010 tarihinde açık kalp ameliyatına alındı. Aortobikaval kanülasyon ile kardiyopulmoner baypas (KPB)'a girildi. Antegrad K⁺lu kan kardiyoplejisi ile kardiyak arrest sağlandı. Pulmoner kapak korunarak ana pulmoner arter açıldı. Yapılan eksplorasyonda kitlenin sağ pulmoner kapak içinden gelip pulmoner arter bifurkasyonuna uzandığı görüldü. (Şekil 4).



Şekil 2. Hastanın ameliyat öncesi ekokardiyografisinde dilate sağ ventrikül, sağ atriyum ve heterojen kitle. PA: Pulmoner arter; AO: Aort.



Şekil 3. Hastanın ameliyat öncesi sagittal manyetik rezonans görüntüsünde sağ ventrikülden pulmoner artere uzana kitle. PA: Pulmoner arter; RV: Sağ ventrikül.

Bunun üzerine sağ ventrikülde pulmoner kapak seviyesinin hemen altına ventrikülotomi yapıldı. Kitle organize trombüs görünümündeydi. Dikkatlice sağ ventrikül ve pulmoner arter seviyesindeki trombüs çıkarıldı. Sağ ventrikül ve pulmoner arter kürete edilerek makroskopik olarak bu bölgenin tam temizlenmesi sağlandı. Ameliyat sonrası altıncı saatte ekstübe olan hasta, ikinci gün yoğun bakımdan çıkarılarak servise alındı.

Patolojik değerlendirmede makroskopik olarak en büyüğü 3.5x3x2 cm boyutlarında sütlü kahve renkli yumuşak kıvamlı yer yer kanamalı doku parçaları gözlemlendi. Kitlenin mikroskopik incelemesinde ise organize trombüs kitlesinin yanı sıra belirgin pleomorfizm gösteren iri hiperkromatik çekirdekli bir kısmı belirgin çekirdekçikli geniş eozinofilik sitoplazmalı iğsi mezenkimal hücrelerin yer yer storiform düzenlenimi ile karakterize malign tümöral gelişim gözlemlendi, arada çok sayıda belirgin pleomorfizm ve multinükleer dev hücre mevcuttu. Tümör hücrelerinin bir bölümü köptüksü sitoplazmalı idi. Tümörde çok sayıda atipik mitoz gözlemlendi (Şekil 5). İmmünohistokimyasal incelemede sitokeratin, desmin (CD), CD68, CD31, CD34, ile tümör hücrelerinde boyanma gözlemlenmedi. Böylece leiomyosarkom, anjiyosarkom gibi diğer sarkomlar ekarte edildi. Olgu primer kalp kaynaklı pleomorfik sarkom (malign fibröz histiyositom) olarak bildirildi.

Ameliyat sonrası dönemde primer odağı saptamaya yönelik yapılan pozitron emisyon tomografisi (PET) incelemelerinde primer odağın kalp olduğu ve başka bir odak olmadığı tespit edildi. Üniversitemiz Medikal Onkoloji bölümü tarafından kemoterapi programına

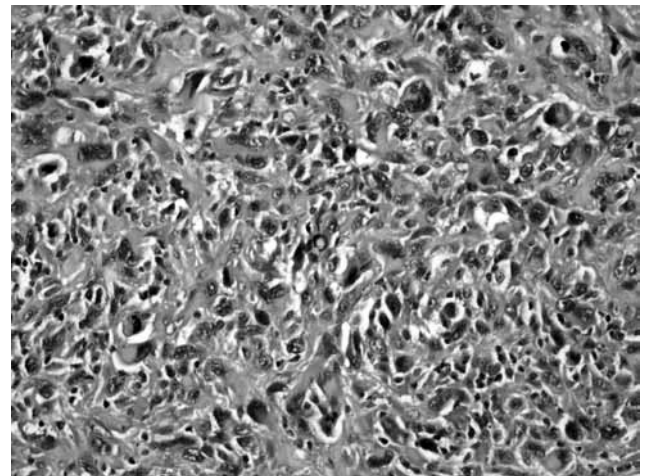


Şekil 4. Tümörün ameliyat sırasında çekilen görüntüsü. TM: Tümör.

alındı. Tanıdan sonra 7. ayda hasta halen sağ ve kemoterapi almaktadır.

TARTIŞMA

Kalp tümörleri oldukça nadir görülür ve genelde tanı anında metasatiktirler. Kalp tümörlerinin çoğunu (%75) sarkomlar (anjiyosarkom ve rhabdomyosarkomlar) oluşturur.^[5,6] Malign fibröz histiyositoma tüm kardiyak tümörlerin sadece %2-3'ünü oluşturur. Genelde sarkomlar sağ kalp yerleşimli olmakla birlikte MFH sol atriyumda daha sıktır ve sağ kalp kaynaklı olanlar çok nadirdir.^[4] İlk olgu 1978'de Shah ve ark.^[7] tarafından bildirilmiştir. Yapılan olgu sunumlarında hastalığın görülme yaş ortalaması 47 (dağılım 14-77 yıl) civarındadır. Bu tümörler kadınlarda %62, erkeklerde ise %38 oranında görülmektedir.^[8] Bizim erkek olan olgumuz tanı anında 65 yaşında idi. Kardiyak kökenli MFH'ler genelde sol atriyum kaynaklı olmakla beraber.^[9] nadir olarak bizim olgumuzda da olduğu gibi sağ ventrikül, pulmoner arter, atriyum yerleşimli olabilmektedir. Hastalık genelde tümörün bulunduğu yerleşim yerine bağlı olarak ve tümör boyutu büyüdükçe semptom verir. Özellikle sağ kalp yerleşimli tümörlerde nefes darlığı, çarpıntı, göğüs ağrısı, alt ekstremitelerde ödem, hipotansiyona bağlı semptomlar görülebilir.^[10] Bizim olgumuz efor dispnesi yakınması ile başvurdu ve fizik muayenede pulmoner odakta sistolik üfürüm saptandı. Kalp tümörleri ilk olarak non-invaziv yöntem olan ekokardiyografi özellikle transözofageal ekokardiyografi (TEE) ile saptanır. Transözofageal ekokardiyografi, kitlenin boyutunu ve yerleşim yerini gösterir. Gerekirse MRG ya da bilgisayarlı tomografi ile miyokardiyal invazyonun derecesi ve uzak organ metastazı olup olmadığı gösterilir. Anjiyografi ile tümör neovaskülarizasyonu saptanan sarkom olguları çok nadirdir. Yıldız ve ark.,^[11] sağ atriyal anjiyosarkomlu olguyu koroner



Şekil 5. Tümörün mikroskopik görüntüsü (H-E x 400).

anjyografi ile saptamışlardır. Granülomlar, vejetasyonlar, trombusler gibi intrakaviter kitleler tanıda karışabilir. Bu lezyonların ayırımı hastanın kliniği, laboratuvar bulguları ile yapılır ve kesin tanısı patolojik değerlendirme ile konulur. Bizim olgumuzda da kesin tanı, TEE ve MRG ile kitle saptandıktan sonra ameliyat sonrası patolojik değerlendirme ile konuldu. Sarkomların histolojik sınıflaması ve diferansiyasyonu tümörün normal ve embriyonik dokuya olan benzerliğine göre yapılır. Kötü diferansiye tümörlerde sarkomu gözlenen vasküler formasyondan ayırmak güç olabilir. Bu gibi durumlarda tümörün natürünü ve sarkom alt gruplarını belirlemede immünohistokimyasal boyalardan yararlanılır.^[12] Sarkomlar genelde tanındığında çevre dokulara invaze olmuştur ya da uzak organ metastazı başlamıştır. En sık metastaz bölgeleri perikard, daha sonra da akciğer, lenf nodları ve vertebralardır.^[11,12] Bizim olgumuzda uzak organ metastazı saptanmadı.

Sarkomlar semptom verdiğinde genelde metastatikler ve prognozu kötüdür. Tümörün tedavisinde ilk olarak gerek radikal gerekse palyatif cerrahi yaşam kalitesini düzeltmek için ön plandadır. Ne yazık ki radikal rezeksiyon birçok olguda yaygın hastalık olduğundan mümkün değildir. Kalp nakli çok sınırlı endikasyonlarda radikal tedavi yöntemi olarak düşünülebilir.^[13] Bizim olgumuzda sarkom çevre dokulara invaze olduğundan ancak palyatif cerrahi uygulanabildi. Ameliyat sonrası kemoterapi ve radyoterapinin yararı MFH olgularında halen tartışmalıdır.^[10,14] Malign fibroz histiyositoma hastalarında prognoz gerek geç semptom verdiğinden ileri evrede saptanması ve radikal cerrahiye uygun olmaması gerekse kemoterapi, radyoterapi gibi tedavilere dirençli tümör grubu olması nedeniyle kötüdür. Sarkomlarda histolojik tipten çok histolojik derece sağkalım ile ilişkilidir. Yüksek dereceli olan sarkomlarda prognoz kötüdür. Histolojik tip prognozu etkilemez.^[15] Tüm incelenen çalışmalarda hastaların ortalama sağkalım süresi küratif yapılması mümkün olmayan cerrahi sonrası yaklaşık 18 aydır ve olgu çalışmalarında hiçbir hasta beş yıldan fazla yaşamamıştır.^[16,17] Bizim olgumuz yedi aydır kemoterapi tedavisi altında ve semptomsuz bir şekilde yaşamaktadır.

Çıkar çakışması beyanı

Yazarlar bu yazının hazırlanması ve yayınlanması aşamasında herhangi bir çıkar çakışması olmadığını beyan etmişlerdir.

Finansman

Yazarlar bu yazının araştırma ve yazarlık sürecinde herhangi bir finansal destek almadıklarını beyan etmişlerdir.

KAYNAKLAR

1. Donsbeck AV, Ranchere D, Coindre JM, Le Gall F, Cordier JF, Loire R. Primary cardiac sarcomas: an immunohistochemical and grading study with long-term follow-up of 24 cases. *Histopathology* 1999;34:295-304.
2. Uberfuhr P, Meiser B, Fuchs A, Schulze C, Reichenspurner H, Falk M, et al. Heart transplantation: an approach to treating primary cardiac sarcoma? *J Heart Lung Transplant* 2002;21:1135-9.
3. Shanmugam G. Primary cardiac sarcoma. *Eur J Cardiothorac Surg* 2006;29:925-32.
4. Dein JR, Frist WH, Stinson EB, Miller DC, Baldwin JC, Oyer PE, et al. Primary cardiac neoplasms. Early and late results of surgical treatment in 42 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1987;93:502-11.
5. Edwards LC 3rd, Louie EK. Transthoracic and transesophageal echocardiography for the evaluation of cardiac tumors, thrombi, and valvular vegetations. *Am J Card Imaging* 1994;8:45-58.
6. Baay P, Karwande SV, Kushner JP, Olsen S, Renlund DG. Successful treatment of a cardiac angiosarcoma with combined modality therapy. *J Heart Lung Transplant* 1994;13:923-5.
7. Shah AA, Churg A, Sbarbaro JA, Sheppard JM, Lamberti J. Malignant fibrous histiocytoma of the heart presenting as an atrial myxoma. *Cancer* 1978;42:2466-71.
8. Chung TJ, Cheng L, Yu CY. Left ventricular malignant fibrous histiocytoma. *Clin Imaging* 2007;31:422-4.
9. Okamoto K, Kato S, Katsuki S, Wada Y, Toyozumi Y, Morimatsu M, et al. Malignant fibrous histiocytoma of the heart: case report and review of 46 cases in the literature. *Intern Med* 2001;40:1222-6.
10. Kern SE, Cowen ME, Abrams GD. Malignant fibrous histiocytoma of the heart presenting as unilateral pulmonary thromboembolism and infarct. *Hum Pathol* 1985;16:1279-81.
11. Yıldız A, Yakut N, Kurtoglu T, Okcun B, Kupelioglu A. Primary cardiac angiosarcoma with right coronary-to-right atrium fistula. *Cardiovasc J Afr* 2008;19:26-7.
12. Yaymacı B, Kirali K, Akdemir R, Kotiloglu E, Başaran Y. Primary cardiac angiosarcoma. *Echocardiography* 2001;18:609-11.
13. Terashima K, Aoyama K, Nihei K, Nito T, Imai Y, Takahashi K, et al. Malignant fibrous histiocytoma of the heart. *Cancer* 1983;52:1919-26.
14. Miralles A, Bracamonte L, Soncul H, Diaz del Castillo R, Akhtar R, Bors V, et al. Cardiac tumors: clinical experience and surgical results in 74 patients. *Ann Thorac Surg* 1991;52:886-95.
15. Donsbeck AV, Ranchere D, Coindre JM, Le Gall F, Cordier JF, Loire R. Primary cardiac sarcomas: an immunohistochemical and grading study with long-term follow-up of 24 cases. *Histopathology* 1999;34:295-304.
16. Teramoto N, Hayashi K, Miyatani K, Miyake K, Sarker AB, Tadashi Y, et al. Malignant fibrous histiocytoma of the right ventricle of the heart. *Pathol Int* 1995;45:315-9.
17. Davies MJ, Mann JM. Cardiac tumors. In: Symmers W St, editor. *The cardiovascular system Part B: Acquired diseases of the heart*. 3rd ed. New York: Churchill Livingstone; 1995. p. 288-90.