

## Aort duvarının primer leiomyosarkomu: Olgu sunumu

### *Primary leiomyosarcoma of the aortic wall: a case report*

Murat Öncel,<sup>1</sup> Yüksel Dereli,<sup>2</sup> Nihan Kayalar<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Konya Numune Hastanesi, Göğüs Cerrahisi Kliniği, Konya, Türkiye

<sup>2</sup>Konya Numune Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, Konya, Türkiye

Büyük damarların tümörleri nadir görülür. Tanı yöntemlerinin gelişmesi ile daha çok sayıda olgu tespit edilmekte ve cerrahi olarak tedavi edilmektedir. Bu tümörlerin histolojik ve morfolojik özellikleri ve klinik bulguları değişkenlik gösterebilir ve bu tümörün büyüme paterni ile alakalıdır. Bu lezyonlar embolik olaylar ve anevrizma oluşumu ile alakalı olabilir. Tümörün rezeke edilmesiyle hastanın yaşam süresi uzatılabilir. Bu makalede, inen aortta primer leiomyosarkom tespit edilen 38 yaşında bir kadın olgu sunuldu.

*Anahtar sözcükler:* İnen aort; leiomyosarkom; büyük damarlar.

Aortun primer malignansileri çok nadir görülür. Leiomyosarkom aort duvarındaki düz kas hücrelerinden kaynaklanır ve lümen içine veya ekstrasvasküler alana doğru büyüme gösterir. Bu tümörlerin klinik bulguları ve metastaz potansiyelleri aort duvarındaki pozisyonları ile ilgilidir. Luminal (intimal) tümörler erken metastaz yapar ve prognozları daha kötüdür. Mural tümörler ise daha geç metastaz yapar ve sağkalımları daha uzundur. Bu makalede, inen torakal aort duvarında primer leiomyosarkom tespit edilen bir olguyu sunuyoruz.

### OLGU SUNUMU

Otuz sekiz yaşındaki kadın hasta, nefes darlığı, öksürük, sırt ve göğüs ağrısı yakınmaları ile kliniğimize başvurdu. Fizik muayene ve rutin incelemelerinde patolojik bulgu saptanmadı. Akciğer grafisinde sol hemitoraksta kitle görünümü vardı. Manyetik rezonans görüntüleme, sol hemitoraksta paravertebral alanda, yaklaşık 5 cm çapında merkezinde kistik nekrotik alan bulunan ve kontrastlanma gösteren kitle tespit

Tumors of the great vessels are rarely seen. Thanks to improved diagnostic modalities, a higher number of cases are diagnosed and treated surgically. The histological and morphological characteristics and clinical symptoms of these tumors may vary, which is associated with the pattern of the tumor growth. These lesions may be related to embolic events and aneurysm formation. Resection of the tumor may prolong the life of the patient. In this article, we present a 38-year-old female case with a primary leiomyosarcoma in the descending aorta.

*Key words:* Descending aort; leiomyosarcoma; great vessels.

edildi (Şekil 1). Lezyonun aort ile komşuluğu gözlenmekle birlikte primer aortik patoloji düşünülmeydi. Transtorasik ekokardiyografide kardiyak patoloji saptanmadı. Hastaya ameliyat önerildi, uygulanacak işlem hakkında bilgi verildi ve hasta ameliyatı kabul etti ve bilgilendirilmiş onamı alındı. Ameliyatta, 7x6x5 cm boyutunda, sol subklaviyan arterin yaklaşık 3 cm distalinde, aort duvarına invazyon gösteren kitle gözlemlendi. İntimaya ve çevre dokulara invazyon tespit edilmedi. İnen aort lezyonun distal ve proksimalinden klempe edildi. Kitle, yaklaşık 1.5 cm cerrahi sınır bırakılarak rezeke edildi (Şekil 2) ve aorta tübüler greft interpozisyonu uygulandı. Lezyonun histolojik incelemesinde, damar duvarından orijin alan tümöral doku olduğu belirlendi. Tümör dokusunun, fusiform şekilli, hiperkromatik nüveli, atipik mitozlar içeren hücreler ile enine ve boyuna seyreden kısa fasiküllerden oluştuğu tespit edildi. İmmünokimyasal boyamada, işsi hücre stoplazmalarında aktin pozitifliği tespit edildi ve tanı leiomyosarkom olarak teyit edildi (Şekil 3). Hastanın ameliyat

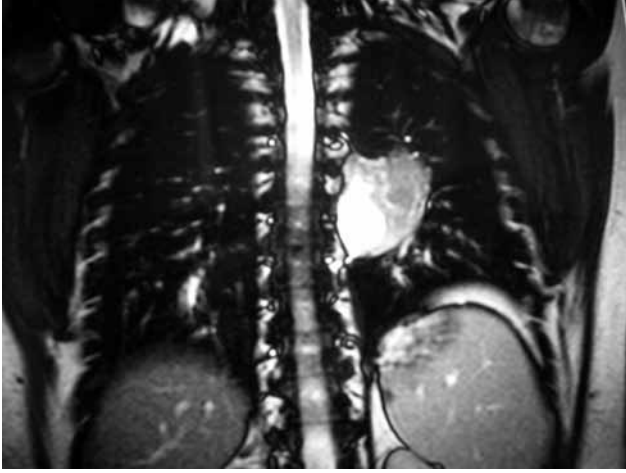


Available online at  
www.tgkdc.dergisi.org  
doi: 10.5606/tgkdc.dergisi.2013.5238  
QR (Quick Response) Code

*Geliş tarihi:* 14 Ocak 2011 *Kabul tarihi:* 4 Nisan 2011

Yazışma adresi: Dr. Yüksel Dereli, Konya Numune Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, 42060 Selçuklu, Konya, Türkiye.

Tel: 0332 - 236 45 41 e-posta: yuxel.dereli@myynet.com



Şekil 1. Olgunun manyetik rezonans görüntüsü.

sonrası takibinde sorun yaşanmadı, kemoterapi ve radyoterapi için onkolojik takip önerilerek ameliyat sonrası 7. gününde taburcu edildi. Hasta ameliyat sonrası 3. yılında olup sorunsuz takip edilmektedir.

### TARTIŞMA

Primer aortik malignansiler oldukça nadir görülür, erkeklerde kadınlara oranla daha sık rastlanır, ortalama 60 yaş civarında ortaya çıkar ve olgumuzda olduğu gibi sıklıkla inen torasik aorttan kaynaklanır.<sup>[1]</sup> Primer aortik leiomyosarkomlar aort duvarındaki düz kas hücrelerinden köken alır ve geliştiği tabakaya göre luminal ve mural tümörler olarak iki gruba ayrılır.<sup>[2]</sup> Luminal lezyonlar intima tabakasından kaynaklanır ve lümen içine doğru büyüme gösterir. Mural lezyonlar ise media ve adventisya tabakalarından kaynaklanır ve paraaortik dokulara doğru büyüme gösterir. Literatürde bildirilen olguların çoğunu intimal lezyonlar oluştururken, mural

lezyonlar ise çok daha nadir görülür. Olgumuzda lezyon daha nadir görülen mural tip idi.

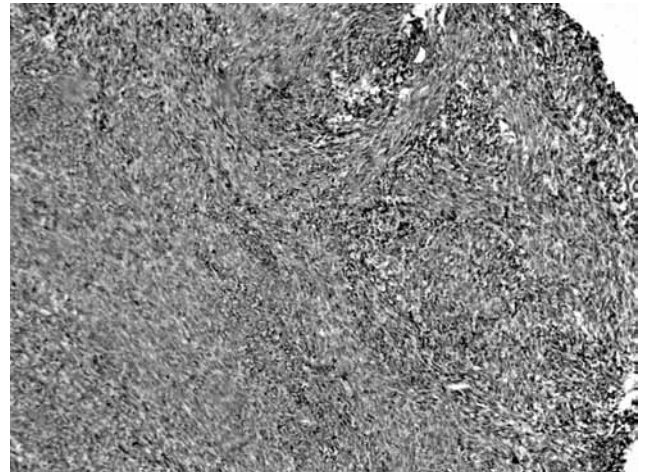
Torakal aort olgularında tipik semptomlar şu özellikleri içermektedir; sırt ağrısı, hipertansiyon, ateş, dispne ve parestezi.<sup>[3]</sup> Göğüs ve sırt ağrısı atakları, bu tümörlerin sık rastlanan komplikasyonları olan intratumöral kanama veya fissürasyon ile açıklanmaktadır. İntimal lezyonlar sıklıkla periferik arteriyel embolizme yol açarken,<sup>[1]</sup> mural lezyonlar ise kitle ile ilişkili bası semptomlarına, anevrizma veya diseksiyona yol açabilir.<sup>[4]</sup> Bizim olgumuzda da başvuru semptomları nefes darlığı, öksürük, sırt ve göğüs ağrısı idi.

Primer aort malignansilerinde ameliyat öncesi tanı genelde mümkün değildir. Çünkü hastalık erken dönemde belirgin klinik bulgu vermez ve tümör kitlesi, rutin görüntüleme teknikleri ile tespit edebilmek için çok küçüktür. Bu yüzden tanı genellikle ameliyat esnasında alınan doku örneklerinden veya otopsi çalışmaları ile konur.<sup>[5]</sup> Manyetik rezonans görüntüleme bulguları, klinik belirtilerle birlikte değerlendirildiğinde erken tanı için önemlidir ve bilgisayarlı tomografi ile karşılaştırıldığında, özellikle kemik veya mediastinal metastazların tespiti için daha uygun bir yöntemdir.<sup>[4]</sup> Ayrıca bilgisayarlı tomografideki nefrotoksisite gibi olumsuz etkiler de yoktur. Kesin tanı için immünohistokimyasal yöntemler uygulanmalıdır. Biz de ameliyat öncesi tanı için manyetik rezonans görüntülemeyi tercih ettik.

Aortik tümörlerin optimal tedavisi ve takibi güçtür. Tanı konulduğu anda geniş cerrahi rezeksiyon ve greft interpozisyonu ile rekonstrüksiyon önerilmektedir. Cerrahi aşamasında kardiyopulmoner baypas kullanmadan rezeksiyon yapılması pompaya ait komplikasyonlardan korunmada yarar sağlasa da, komplet rezeksiyon uygulanması ve yeterli cerrahi sınırın bırakılabilmesi için ameliyat kardiyopulmoner baypas altında da



Şekil 2. Olgunun ameliyat görüntüsü.



Şekil 3. Olgunun immünokimyasal inceleme görüntüsü.

yapılabilir. Diğer yandan, kemik metastazı varsa rüptür veya diseksiyon gibi acil gereksinimler dışında ameliyatın endike olmadığını, kemik metastazı yoksa rezeksiyon ve greft interpozisyonunu içeren cerrahi rekonstrüksiyonla birlikte kemoterapi veya radyoterapi uygulanması gerektiğini savunan görüşler de vardır.<sup>[6]</sup> Hastamızda metastatik bulgu yoktu ve cerrahi tedavi sonrası onkoloji kliniği ile konsülte edilerek takibe alındı.

Primer aort malignensilerinin prognozu kötüdür ve tanı konulduktan sonra beklenen yaşam süresi ortalama 8-14 aydır; intimal lezyonlar daha agresif seyrederek aylar içinde ölüme yol açar.<sup>[1]</sup> Çünkü intimal tip lezyonlarda hematojen yolla metastaz sık görülür ve çoğu olguda tanı konulduğu anda vertebralara, karaciğere, sürrenal bezlere, pankreas, akciğere veya yumuşak dokulara metastaz gerçekleşmiştir.<sup>[4]</sup> Aortik malignensilerin cerrahi sonrası sağkalım için temiz cerrahi sınır önemlidir ve cerrahi esnasında atipik lezyon veya erode alanlar tespit edildiğinde rezeksiyonun mümkün olduğunca geniş uygulanması gerekir. Olgumuzda lezyonun her iki tarafından yaklaşık 1.5 cm temiz alan bırakılarak rezeksiyon uygulandı. Hastamız ameliyat sonrası 3. yılında ve sorunsuz takip edilmektedir.

Sonuç olarak, aort komşuluğundaki kitle lezyonlarında primer aortik malignensiler akla gelmelidir. Bu lezyonların prognozu oldukça kötüdür ve cerrahi rezeksiyonda temiz alan sınırı mümkün olduğunca geniş tutulması önemlidir.

### 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. Akiyama K, Nakata K, Negishi N, Henmi A. Intimal sarcoma of the thoracic aorta; clinical-course and autopsy finding. *Ann Thorac Cardiovasc Surg* 2005;11:135-8.
2. Schipper J, van Oostayen JA, den Hollander JC, van Seyen AJ. Aortic tumours: report of a case and review of the literature. *Br J Radiol* 1989;62:35-40.
3. Iorgulescu DG, White AL. Leiomyosarcoma of the thoracic aorta. *Aust N Z J Surg* 1999;69:537-40.
4. Navarra G, Occhionorelli S, Mascoli F, Santini M, Benea G, Marzola A. Primary leiomyosarcoma of the aorta: report of a case and review of the literature. *J Cardiovasc Surg (Torino)* 1994;35:333-6.
5. Mohsen NA, Haber M, Urrutia VC, Nunes LW. Intimal sarcoma of the aorta. *AJR Am J Roentgenol* 2000;175:1289-90.
6. Santonja C, Martín-Hita AM, Dotor A, Costa-Subias J. Intimal angiosarcoma of the aorta with tumour embolisation causing mesenteric ischaemia. Report of a case diagnosed using CD31 immunohistochemistry in an intestinal resection specimen. *Virchows Arch* 2001;438:404-7.