

Bir Kalp Tümörü Olgusu: Sağ ve Sol Atrial Lenfoma

Op. Dr. Emin Tireli, Op. Dr. Semih Barlas, Dr. Haldun Tekinalp, Uzm. Dr. Işıl Kılıçaslan, Uzm. Dr. Önder Doğan, Prof. Dr. Cemil Barlas'

İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi, Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi ve Patoloji Anabilim Dalları, İstanbul

Primer Kardiak tümörler nadir görülen patolojilerdendir. Bu tümörlerin %75'ini selim tümörler oluştururken, malign tümörler içinde, primer olanlarda ön sırayı anjiosarkom ve rabdomyosarkomlar alırken, metastatik tümörlerde de ön sırada karsinomlar gelir. Lenfomalar sporadik olarak bildirmiştir ve literatürde bildirilmiş olan toplam 26 olgu arasında en küçük olgu 13 yaşındadır. Bu nedenle Anabilim Dalımızda opere edilen 6.5 yaşında ve her iki atriumda tümör saptanan ilk vakayı oluşturan bir olgu sunularak literatür bilgileri ile birlikte kardiak tümörler derlenmiştir.

GKD Cer. Derg. 1994; 2:300-303

A Cardiac Tumor: Right and Left Atrial Lymphoma

Primary cardiac tumor is rare cardiac entity. 75% of these are benign. Angiosarcomas and rhabdomyosarcomas are the most frequent primary malignant tumors and carcinomas are the most encountered metastatic ones. Lymphomas have been rarely reported and from those 26 published cases, the youngest patient was 13 years old. We have reported a 6.5 years old patient with biatrial involvement that we have operated in our department and focused the morbidity in view of the literature findings.

Kardiak tümörler seyrek rastlanılan olgulardır. Kardiak tümör insidansı çeşitli kaynaklarda %0.0001 ile %0.28^(1,2,3) arasında değişen oranlarda bildirilirken, kalbe metastaz ise yine kanserli hastaların otopsi serilerinde %21'e⁽⁴⁾ varan oranlarda bildirilmiştir. Kardiak tümörlerin %75'ini selim tümörler oluşturmaktadır⁽²⁾. Kalbin primer malign tümörleri ise tüm malign kalp tümörlerinin %2-5'ini oluşturmaktadır⁽⁵⁾. Metastatik kalp tümörleri içinde önemli bir bölümü karsinomlar oluştururken, primer malign tümörlerin büyük çoğunluğunu anjiosarkom ve rabdomyosarkomlar oluşturmaktadır^(2,8,11). Literatürde yaptığımız taramada bildirilmiş 1100 malign kardiak tümör arasında yalnızca 26 kardiak lenfoma vakası saptanmıştır^(2,6,7,8,9,10,11,12,13,14,15,16,17,18,19,20,21). Bu olgular arasında en genç olanı 13 yaşında bir kız çocuğudur⁽⁷⁾. Bizim

vakamız ilk bildirilen 10 yaş altı vaka olmanın yanısıra bildirilen ilk biatrial lenfoma vakasıdır. Literatürde bildirilen vakaların yaklaşık %40'ında, tanı postmortem olarak konulmuştur^(2,9,10). Literatürde iki vaka AIDS'li hastalarda postmortem tanı almış⁽¹⁰⁾, bu iki vakada da ölüm nedeni ön planda AIDS'e bağlanmıştır.

Olgu Sunumu

Klinik Bulgular

6.5 yaşında erkek hasta

Şikayeti: Dispne, öksürük, batında şişlik, yaygın cilt döküntüleri

Hikayesi: 2 yaşında 14 ay üçlü antiTbc tedavi; Kasım 1993'de Hepatosplenomegali (USG: Karaciğer ve dalakta multiple nodüller) ve yaygın Len-

fadenopati (Biopsi: Reaktif folikül hiperplazisi) nedeni ile antiTbc tedavi yinelenmiş. Tedavi ile düzelmeyen hasta 5/5/1994'de Pediatri Anabilim Dalında aşağıdaki ön tanımlar ile hospitalize edilmiş: Sarkoidoz?; Dissemine Tbc?; Yaygın Mantar Enf?> Malignite?

Buradaki tetkiklerinde ön mediastende kitle ve EKO da Sol atriumda kitle saptanan hasta acil operasyon için anabilim dalımıza yatırıldı.

Fizik Muayene: Fonksiyonel kapasite 3-4, Bilateral axiller 2 cm çaplı ağrısız mobil, sert, lenf ganglionu

Sol. Sist: Dispneik ve taşipneik solunumu mevcut. Solda solunum sesleri azalmış.

C.V.S.: KTA 90/Sinüzal, dakikada 4-5 extrasistolü var. Kardiak oskültasyonda kalp sesleri normal, ek ses ve üfürüm yok.

G.İ.S.: Batın Distantü Karaciğer ve dalak inguinal de, çok sert, düzgün kenarlı, ascites değerlendirilemedi.

Nörolojik Muayenede sağda fasial paralizi ve sağ kolda kuvvet kaybı +, Sağda babinski extansör yanıt veriyor, sağ patella refleksi azalmış.

Laboratuvar: Kan tablosu normal

Serolojide HIV (+), Western Blott doğrulama

testi (-), Tbc Serolojisi (-)

BUN: 30 mg% (%9-21)

SGOT:245U/l (5-35U/l)

SGPT: 33 U/l (7-56 U/l)

Total Prot:5.5g%(6.3-8.2g%)

Kemik iliği: Granülositik seri artışı gösteren hafif hipersellüler kemik iliği

Cilt biopsisi: Akantoz ve perivasküler kronik iltihap

Lenf Ganglionu: (Kasım 1993) Reaktif follikül hiperplazisi, sinüsoidal histiositoz, lenfositoz

KC Biopsisi: Granümatöz iltihabi değişiklikler



Resim 1 Eko fotoğrafları



Resim 2.Eko fotoğrafları

Tireli ve ark.
Bir Kalp Tümörü Olgusu: Sağ
ve Sol Atrial Lenfoma

EKG sinüzal ritimde, voltaj anomalisi ve ileti kusuru yok..

TELE'de belirgin kardiomegali (Kardiyotorasik index: 0.7) saptandı.

BBT: Solda yer kaplayıcı lezyon (Tüberküloz?)

EEG: Hemisfer farkı göstermeyen distritmik EEG

Kardiak EKO: Sol ventrikül dilate görünümde, Ejeksiyon fraksiyonu %36, Sol atrium içinde kaviteyi dolduran, diastolde mitral kapaktan sol ventriküle geçen düzensiz kenarlı kitle imajı var. Diğer kalp boşlukları ve büyük damarlarda patoloji saptanmadı (Resim 1, 2)

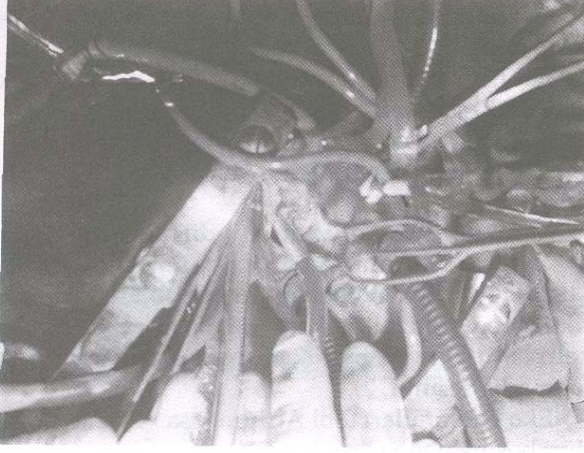
Eko Fotoğrafları (Sol Atrium kısa ve uzun eksen dört boşluk uzun eksen)

- Öntanımlar: 1. Miksoma
2. Rabdomyosarkoma
3. Tüberküloz
4. Mitral Vejetasyon

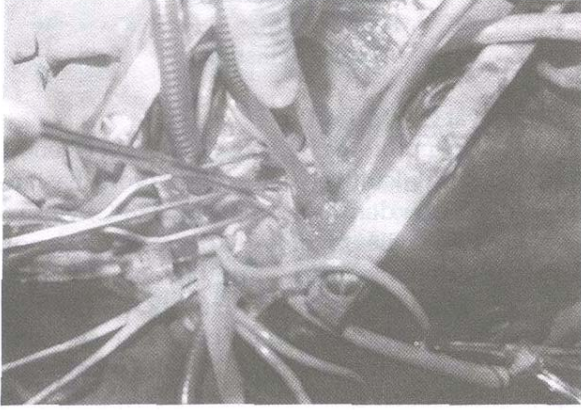
Ameliyat (15/8/1994)

Median Sternotomi ile standart bicaval venöz, assandan aortik kanülasyon ile perfüzyona başlandı. Sistemik orta derecede hipotermi (28°C) ve kardioplejik arrest ile myokard koruması sağlandı. Kardiopleji drenajı için sağ atriotomi yapıldığında, buradan dışarıya protrüde olan üzüm salkımı görünümünde bir pedikülle interatrial septuma bağlanan kitle tespit edildi. Kitle Pedikülün yapıştığı bölgeden endokardium ile birlikte rezeke edildi (Resim 3,4).

Sol atriotomide süperior pulmoner ven ağzında yerleşerek pulmoner ven içine ve atrium tabanına yayılım gösteren kitle saptandı. Kitle endokard ile birlikte çıkarıldı. Postoperatif cerrahi ve kardiak sorunu kalmayan hastada, başlanılan non-Hodgkin lenfoma kemoterapi seansları sonrası hepatosplenomegali gerilemeye devam ediyor. Hasta halen 1.nci fonksiyonel kapasitede bulunuyor.



Resim 3. Sağ atriotomiden kitlenin görünüşü



Resim 4. Sol atriotomiden kitlenin görünüşü

Patoloji: (15/8/1994) Kesitlerde orta kısmı nekrotik ve çevrelerinde habis tümör infiltrasyonu gösteren doku parçaları gözlenmektedir. Tümörü oluşturan hücreler küçük hücreli hiperkromatik pleomorfik nükleuslu olup, belirgin bir yapı oluşturmamakta, diffüz olarak yayılım göstermektedir. Mezankimal tümörle ayrımı için Vimetin, kas tümörü ile ayrımı için S100 ve NSE damar tümörü ile ayrımı için faktör VIII immunohistokimyasal boyaları uygulanmış ve negatif bulunmuştur. Lenfoid tümör için yapılan LCA boyasında pozitiflik ve B ve T hücre markerleri uygulamasında CD20 ile tümör hücrelerinde, CD45 RO ile de reaktif lenfositlerde boyanma saptanmıştır. Bu bulgular orta gradeli B hücre lenfoması ile uyumludur (Resim 5).

Lenf gang.: (12/8/1994) Küçük hücreli habis tümör infiltrasyonu (Postoperatif değerlendirme: B hücreli intermedier grade habis lenfoma)

Tartışma

Kardiak tümörlerde ameliyat endikasyon-



Resim 5. Küçük yuvarlak tümör hücrelerinin oluşturduğu diffüz infiltrasyon (H.E. x125) (Prot. No: 14948/94)

larında konjestif yetmezlik ve periferik embolizasyon başta gelirken, Özellikle sol atrial mixomalarda tümörün mitral kapağı diastolde oklude ederek ani ölüme neden olabilmesi de sol taraflı tümörlerde bir ameliyat endikasyonu oluşturmaktadır.

Benign tümörlerde özellikle cerrahi tekniğin de gelişmesine paralel olarak mortalitenin düşüşü ve rekürrens riskinin çok az olması, cerrahiye seçilecek tedavi yaparken malign tümörlerde sonuçlar yüzcüldürücü olmamakta ve perioperatif mortalite %35'e varırken, bir sürvi de %30'larda kalmaktadır.

Tedavide özellikle lenfomalarda ilk bildirilen antemortem tanı vakalarında cerrahi seçilen tedavi yöntemi olurken^(7,8,12,13,14,15,16,17), özellikle son yıllarda Japonya'da kemoterapi ile bir yıl üstü sürvili vakalar bildirilmiştir^(20,21).

Anabilim dalımızda 1988-1994 yılları arasında 10 vaka kardiak tümör nedeni ile opere edilmiştir. Bu vakalardan 8'i sol atrial mixoma, biri fibroma, sonuncusu da sunduğumuz B hücreli lenfomadır. Miksoma vakalarından yaygın renal ve serebral tümör embolileri olan 13 yaşında bir kız çocuğu erken postoperatif dönemde renal yetmezlik nedeni ile kaybedilmiş, diğer vakalar 6 yıl - 8 ay arası takip altında ve semptomsuz olarak devam etmektedir.

Kaynaklar

1. Staruss R, Merliss R: Primary tumors of the heart. Arch Pathol 39:74-8,1945.
2. McAllister HA Jr, Fenolio JJ Jr: Tumors of the Cardiovascular System, Atlas of Tumor Pathology, series 2. Washington, DC: Armed Forces Institute of Pathology 1978.
3. McAllister HA Jr: Primary tumors and cysts of the heart and pericardium. In: Harvey WP (ed): Current Problems in Cardiology. Chicago, Year Book Medical, 1979.

4. Bisel HF, Wroblewski F, LaDue JS: Incidence and clinical presentation of cardiac metastases. *JAMA* 153: 712-5, 1953.
5. Pritchard RW: Tumors of the heart. Review of the subject and report of one hundred and fifty cases. *Arch Pathol* 51:98, 1951.
6. Lund JT, Ehman RL, Julsrud PR, Sinak LJ, Tajik AJ: Cardiac masses: Assessment by MR imaging. *AJR Am J Roentgenol* 152(3): 469-73, Mar 1989.
7. Kuo TT, Yang CP, Lin CH, Chang CH: Lymphoblastic lymphoma presenting as a huge intracavitary cardiac tumor causing heart failure. *Pediatr Pathol*. 7(3): 341-9, 1987.
8. Bear PA, Moodie DS: Malignant primary cardiac tumors. The Cleveland Clinic experience, 1956 to 1986. *Chest* 92(5): 860-2, Nov 1987.
9. Carins P, Butany J, Fulop J, Rakowski H, Hassaran S: Cardiac presentation of non-Hodgkin's lymphoma. *Arch Pathol Lab Med* 111(1): 80-3, Jan 1987.
10. Balasubramanyam A, Jaxman M, Kazal HL, Lee MH: Malignant lymphoma of the heart in acquired immunodeficiency syndrome. *Chest* 90(2): 243-6, Aug 1986.
11. Huang S (Pathological study of 51 cases of cardiac tumors): *Chung Hua I Hsueh Tsa Chih Taipei* 70(2): 85-7, Feb 1990.
12. Noitzky D, Rose AG, Morgan JA, Barnard CN: Primary cardiac haemangiomas. A report of 2 cases. *S Afr Med J* 66(7): 367-70, Aug 18 1984.
13. Dapper F, Coriach G, Hoffman C, Fritz H, Marck P, Scheld HH: Primary cardiac tumors-clinical experiences and late results in 48 patients. *Thorac Cardiovasc Surg* 36(2): 80-5, Apr 1988.
14. Bishop WT, Chan NH, MacDonald IL, Tutassaura H: Malignant primary cardiac tumor presenting as superior vena cava obstruction syndrome. *Can J Cardiol* 6(7): 259-61, Sep 1990.
15. Le Feuvre C, Baubion N, Rapoport P, Metzger JP, Heulin A, Vacheron A (Auricular flutter disclosing cardiac tumor). *Ann Cardiol Angeiol Paris* 39(1): 25-8, Jan 1990.
16. Bauer EP, von Segesser LK, Carrel T, Laske A, Turina MI: (Early results following surgical treatment of heart tumors). *Schweiz Med Wochenschr*. 121(8): 255-8, Feb 23, 1991.
17. Porocchio M, Tomassini B, Biasia R, Belli Valetta M, Cerutti A, Bobba F (Primary malignant lymphoma of the heart. Description of a case and review of the literature): *Minerva Med* 83 (12 Suppl 1): 73-7, Dec 1992.
18. Chen HZ, Jians L, Rong WH, Wang JS, Shen C, Shi YH, Pu SY: Tumors of the heart. An analysis of 79 cases. *Chin Med J Engl* 105(2): 153-8, Feb 1992.
19. Terasaa A, Sugihara S, Itoh K, Matsubara T: Malignant lymphoma presenting as a cardiac tumor. *Jpn Heart J* 35(17):11-5, Jan 1994.
20. Fujivara H, Hidaka S, Fujisato H, Nagayama K, Matsushita K, Ohtsubo H, Fukumori J, Arima N, Tanaka H (Non-Hodgkin's lymphoma; initially presenting cardiac symptoms): *Rinsho Ketsueki*. 35(2): 154-9, Feb 1994.
21. Watari M, Watanabe Y, Ishimoto A, Kim K, Suzuki Y (A case report of primary cardiac lymphoma presented with marked cardiac accumulation of ⁶⁷ Ga citrate): *Kaku Igaku*. 29(1): 111-6, Jan 1992.