

İnteratrial Septumdan Köken Alan Sol Atrial İndiferansiye Pleomorfik Sarkom / Malign Fibröz Histiositoma

Undifferentiated Pleomorphic Sarcoma / Malignant Fibrous Histiocytoma of the Left Atrium Arising From Interatrial Septum
Kalp ve Damar Cerrahisi

Başvuru: 14.11.2012
Kabul: 23.01.2013
Yayın: 28.01.2013

Derih Ay¹, Burak Erdolu², Gündüz Yümün², Osman Tiryakioğlu², Cüneyt Eriş³, Arif Gücü³

¹ Bursa Yüksek İhtisas Eğitim Araştırma Hastanesi, Kalp Damar Cerrahisi Kliniği

² Bursa Yüksek İhtisas Eğitim Araştırma Hastanesi Kalp Damar Cerrahisi Kliniği

³ Bursa Yüksek İhtisas Eğitim Araştırma Hastanesi

Özet

63 yaşında kadın hasta progresif solunum sıkıntısı nedeniyle hastaneye başvurdu. Yapılan transtorasik ekokardiografide interatrial septumdan başlayarak mitral anterior leafletine dek uzanım gösteren ve mitral akımı ciddi derecede engelleyen kitle tespit edilmesi üzerine operasyona alındı. Kitlenin histolojik incelenmesi sonucu indiferansiye pleomorfik sarkom tanısı kondu. Kitlenin total eksizyonu sonrası hasta postoperatif 6 aylık takibinde sağlıklıdır ve rekürrens saptanmamıştır.

Anahtar kelimeler: İndiferansiye Pleomorfik Sarkom , kardiyak cerrahi malign fibröz histiositoma

Abstract

A 63 year old female patient admitted hospital with progressive dyspnea. Transthoracic echocardiography revealed a mass in the left atrium obstructing the blood flow through mitral valve, arising from interatrial septum to anterior mitral leaflet. Elective surgery planned for removal of the mass. The histological examination showed an undifferentiated pleomorphic sarcoma. Patient is healthy after 6 months from the operation and no recurrence is detected.

Keywords: Undifferentiated Pleomorphic Sarcoma, cardiac surgery malignant fibrous histiocytoma

Giriş

Kalbin primer neoplazmları nadir görülür.^{1,2} Kalbin malign tümörlerinin çoğunu sarkomlar oluşturur ve bu oran %25'tir.³ İndiferansiye kardiyak sarkomlar primer olarak kalbin sol tarafından köken alır ve semptomlar çoğunlukla pulmoner konjesyon, mitral stenoz ve pulmoner venöz obstrüksiyon ile ilişkilidir.⁴

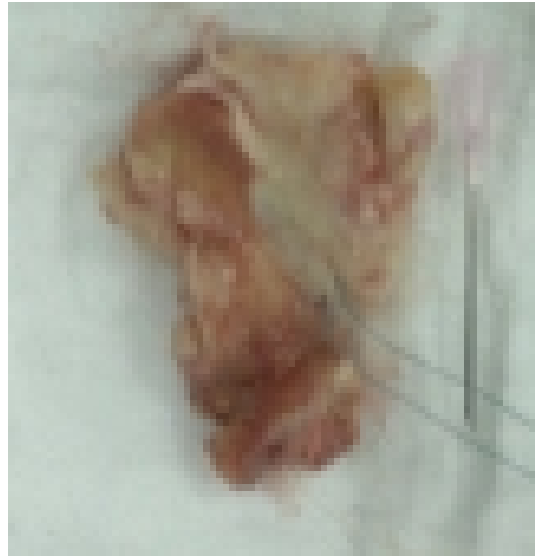
Olgu Sunumu

63 yaşında kadın hasta yaklaşık 1 hafta önceden başlayan progresif nefes darlığı nedeniyle hastanemize başvurdu. Vital bulgular stabildi. Kardiyak oskültasyonda herhangi bir üfürüm ve ek ses yoktu. EKG'de sinüs taşikardisi mevcuttu. Postero-anterior akciğer grafisinde bilateral akciğer ödemi mevcut olup yapılan transtorasik ekokardiografide interatrial septumdan başlayarak mitral kapak anterior leafletine dek uzanım gösteren ve mitral akımı ciddi derecede engelleyen 5,5 x 5,6 cm boyutlarında kitle saptandı (Şekil 1). Ekokardiografik tanıda öncelikle sol atrial miksoma düşünüldü.



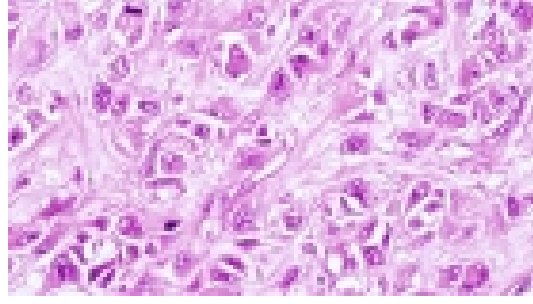
Şekil 1 : Sol atrial kitlenin transtorasik ekokardiografik görüntüsü

Operasyon Tekniği: Median sternotomiyi takiben 100-300 ü/kg heparin yapıldı ve aorto bikaval kanülasyon sonrası kardiyopulmoner bypassa girildi. Sol ve sağ atriotomi sonrası interatrial septostomi uygulandı. İnteratrial septumdan mitral kapağın anterior leafletine uzanım gösteren 5,5x 5,6 x 4 cm kitle eksize edildi (Şekil 2). Mitral kapağa onarım veya replasman uygulanmadı. İnteratrial septum perikardial patch kullanılarak onarıldı. Sol ve sağ atriotomiler primer kapatıldı. Kardiyopulmoner bypasstan sorunsuz çıktı. Postoperatif takiplerinde komplikasyon gelişmeyen hasta postoperatif yedinci günde eksterne edildi.



Şekil 2 : Eksize edilen sol atriyal kitle

Olgunu histopatolojik incelemesi sonucu İndiferansiye pleomorfik sarkoma tanısı kondu (Şekil 3, 4). Eksternal kontrollü manuel boyamalarda Vimentin kuvvetli (+), MSA (-), EMA (-) bulundu.



Şekil 3 : Belirli bir dizilim paterni olmayan pleomorfik tümör hücreleri (HE X 400)



Şekil 4 : İmmunohistokimyasal boyama (antivimentin X 400)

Postoperatif birinci ayda yapılan çalışmalarda herhangi bir metastaz paterni görülmedi. Hastaya postoperatif dönemde kemoterapi ve radyoterapi başlanmamış olup altıncı ay takiplerinde hayatta olduğu gözlemlendi.

Tartışma ve Sonuç

Kalbin primer malign neoplazmaları nadir görülür^{1,2} ve bunların çoğunluğunu sarkomlar oluşturur. Angiosarkoma, rabdomyosarkom, fibrosarkom, fibröz histiositom, sinovyal sarkom ve miksosarkom sarkomların birkaç tipidir. Malign fibröz histiositom, indiferansiye sarkomların sinonimi olarak görülür.⁴ İndiferansiye pleomorfik sarkom kalpte sol atrium posterior duvar ve interatrial septumda yerleşmeye eğilimlidir.⁵⁻⁷ İndiferansiye pleomorfik sarkom, fibroblastik veya miyoblastik diferansiyasyon ve hücreler pleomorfizm göstermesi nedeniyle yüksek derecede maligndir. İntrakaviter veya valvüler obstrüksiyon, periferik embolizasyon ve ritm problemleri nedeniyle kalbin malign veya benign tüm tümörleri potansiyel ölüm riski taşır. Bu sebeple tanı konduğunda en kısa sürede opere edilmelidirler.⁸ İndiferansiye pleomorfik sarkomlar, hızlı proliferasyon olur ve tanı konduğunda genelde uzak metastazı olup hastaların çoğu progresif kalp yetmezliğinden kaybedilir.⁹ Cerrahi rezeksiyon, benign miksomalarda çoğu vakada tam iyileşme sağlarken, malign sarkomlarda sadece semptomlarda palyasyon sağlar ve uzun dönem sağkalıma katkıda bulunmaz.¹⁰

Kardiyopulmoner bypass kardiak kitlelerin eksizyonu için elzemdir. Biz süperior kaval kanülasyon için dik açılı kanül ile selektif kaval kanülasyon yaparak kitlenin embolizasyon riskini azalttığımızı düşünmekteyiz.

Kaynaklar

1. Reynen K. Frequency of primary tumors of the heart. *Am J Cardiol* 1996;77:107
2. Lam KY, Dickens P, Chan AC. Tumors of the heart: a 20-year experience with a review of 12,485 consecutive autopsies. *Arch Pathol Lab Med* 1993;117:1027–1031.
3. Silverman NA. Primary cardiac tumors. *Ann Surg* 1980;191:127–138.
4. Burke AP, Tazelaar H, Butany JW, El-Demellawy D, Loire R, Geva T, et al. Cardiac sarcomas. In: Travis WD, Brambilla E, Muller-Hermelink HK, Harris CC Pathology and genetics of tumours of the lung, pleura, thymus and heart. Lyon: IARC Press; 2004. pp. 276-277.
5. Korbmacher B, Doering C, Schulte HD, Hort W. Malignant fibrous histiocytoma of the heart: case report of a rare left atrial tumor. *Thorac Cardiovasc Surg* 1992;40:303–307
6. Laya MB, Mailliard JA, Bewtra C, Levin HS. Malignant fibrous histiocytoma of the heart; a case report and review of the literature. *Cancer* 1987; 59:1026-31.
7. Ovcak Z, Masera A, Lamovec J. Malignant fibrous histiocytoma of the heart. *Arch Pathol Lab Med* 1992;116:872–874.
8. Shapiro LM. Cardiac tumors: diagnosis and management. *Heart* 2001;85:218-22.
9. Allard MF, Taylor GP, Wilson JE, McManus BM. Primary cardiac tumors. In: Goldhaber SZ, Braunwald E Atlas of heart disease. vol 3: cardiopulmonary disease and cardiac tumors. St Louis: Mosby-Year Book; 1995. pp. 1-22.
10. 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;52:886–895.